

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

657

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean-Paul SUZANNE

né le 6 Juillet 1929 à Provins (Seine et Marne)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

TRAITEMENT CHIRURGICAL DES FORMATIONS AÉRIENNES
GEANTES DU POU MON DU NOURRISSON
ET DE L'ENFANT

Président : M. Jean MATHEY, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

1961

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean-Paul SUZANNE

né le 6 Juillet 1929 à Provins (Seine et Marne)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

TRAITEMENT CHIRURGICAL DES FORMATIONS AÉRIENNES
GÉANTES DU POU MON DU NOURRISSON
ET DE L'ENFANT

Président : M. Jean MATHEY, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

16



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

1-10-1960

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSEESSEUR. Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie.	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale.	JAYLE (M. F.)
» » (Prof: à titre personnel)	ETTORI (J.)
» » (Prof: à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale.	FAUVERT (R.)
» » (Prof: à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Beaujon	SICARD (A.)
Cochin	N.
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine.	GOSSET (J.)
Salpêtrière.	MOULONGUET (P.)
Tenon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	N.
Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Broussais	SOULIÉ (P.)
Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Pitié.	DREYFUS (G.)
St-Antoine.	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (G.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	BAUDELLOCQUE .
» » (Prof: à titre personnel)	Foch (Suresnes) .
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	VARANGOT (J.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	RENARD (G.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-physiologie (Laënnec)	LELONG (M.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MARIE (J.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (Pitié)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique urologique (Cochin)	N.
Embryologie.	LEMAIRE (A.)
» » (Prof: à titre personnel)	N.
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	GIROUD (A.)
Histologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
	SÈZE (S. de)
	VERNE (J.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)
 Hygiène et médecine préventive
 » » (Prof^r à titre personnel)
 Médecine du Travail
 Médecine légale
 Microbiologie (Bactériologie et virologie)
 Parasitologie
 » (Prof^r à titre personnel)
 Pathologie chirurgicale
 » (Prof^r à titre personnel)
 Pathologie exotique
 Pathologie expérimentale et comparée
 Pathologie médicale
 Pathologie respiratoire
 Pathologie et thérapeutique générales
 Pharmacologie
 » (Prof^r à titre personnel)
 Physiologie
 » (Prof^r à titre personnel)
 » » »
 Physiologie et pathologie obstétricale
 Physique médicale
 » (Prof^r à titre personnel)
 Radiologie médicale
 Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale
 Thérapeutique

MM.
 TURPIN (R.)
 JOANNON (P.)
 DEPARIS (M.)
 DESOILLE (H.)
 PIÉDELIEVRE (R.)
 FASQUELLE (R.)
 GALLIARD (H.)
 BRUMPT (L. G.)
 COUVELAIRE (R.)
 LAURENCE (G.)
 LAVIER (G.)
 MERKLEN (F.-P.)
 MILLIEZ (P.)
 TURIAF (F.)
 BOUDIN (G.)
 CHEYMOL (J.)
 LÉVY (Mlle J.)
 BINET (L.)
 BARGETON (D.)
 PARROT (J.)
 LEPAGE (F.)
 DOGNON (A.)
 DJOURNO (A.)
 DESGREZ (H.)
 LÉGER (L.)
 CONTE (M.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

MM.
 Anatomie { CABROL (G.)
 COUINAUD (G.)
 OLIVIER (G.)
 GAUTHIER-VILLARS (M^{lle} P.)
 pr. s. ch.
 Anatomie pathologique { BUSSER (F.)
 GOUYGOU (Ch.)
 ORCEL (L.)
 PAILLAS (J.)
 Anesthésiologie VOUREH (G.)
 Bactériologie { BARBIER (P.)
 CHRISTOL (D.)
 TOURNIER (P.)
 Biochimie médicale { DESGREZ (P.), pr. s. ch.
 POLJANSKI (J.), m. conf.
 Biologie appliquée à l'Éducation
 Physique et aux Sports PLAS (F.)
 Carcinologie { DENOIX (P.)
 MATHE (G.)
 Dermato-Syphiligraphie DUPERRAT (B.)
 Electro-Radiologie LEDOUX-LEBARD (G.)
 Hématologie { BILSKI-PASQUIER (G.)
 DAUSSET (J.)
 COUJARD (R.) pr. s. ch.
 Histologie { MAROIS (M.)
 RACADOT (J.)
 Hydrologie CORNET (A.)
 Hygiène { BOYER (J.), pr. s. ch.
 CORRE-HURST (M^{me} L.)
 Maladies infectieuses { BASTIN (R.)
 DUPONT (V.)
 DEROBERT (L.), pr. s. ch.
 Médecine légale { HADENGUE (A.)
 FOURNIER (E.)
 GUENIOT (M.)
 Médecine du travail ALBAHARY (G.)
 Neurologie LHERMITTE (F.)
 GRANJON (A.)
 HERVET (E.)
 LE LORIER (G.)
 Obstétrique { MORIN (P.)
 MUSSET (R.)
 ROBEY (M.)
 THOYER-ROZAT (J.)

MM.
 Ophtalmologie { BRÉGEAT (P.)
 SARAUX (H.)
 Orthopédie { JUDET (R.)
 RAMADIER (J.)
 Oto-rhino-Laryngologie DEBAIN (J.)
 Parasitologie CHABAUD (A.)
 BARCAT (J.)
 BINET (J.-P.)
 CAUCHOIX (J.)
 CHATELIN (G.-L.)
 DUBOST (Ch.)
 DUBOST (Cl.)
 FAUREL (J.)
 Pathologie chirurgicale { FLABEAU (F.)
 GERMAIN (A.)
 LOYGUE (J.)
 MERCADIER
 PERROTIN (J.)
 ROBERT (H.)
 THOMERET (G.)
 Pathologie exotique SCHNEIDER (J.)
 Pathologie expérimentale { CROSNIER (J.)
 HARTMANN (L.)
 LÉPER (J.)
 MAURICE (J.)
 RICHEL (G.)
 AUSSANNAIRE (M.)
 BOUR (H.)
 BOUVIER (J.)
 BOUVRAIN (Y.)
 BRICAIRE (H.)
 BRISAUD (H.)
 BROCARD (H.)
 BUGE (A.)
 CASTAIGNE (P.), m. conf.
 CATINAT (J.)
 CONTAMIN (F.)
 Pathologie médicale { COURY (C.)
 FREZAL (J.)
 HOUSSET (E.)
 LAROUCHE (O.)
 LESOBRE (R.)
 MACREZ (G.)
 NICK (J.)
 PEQUIGNOT (H.), pr. s. ch.
 ROYER (P.)
 WOLFFROMM (R.)

	MM.		MM.
Pédiatrie-Puériculture . . .	JOSEPH (R.)	Pneumo phtisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
	MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (C.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	ROSSIER (A.)		
Pharmacologie	BOISSIER (J.)	Stomatologie	CERNÉA (P.)
	LECHAT (P.)		CHAPUT (M ^{me} A.), m.c. agr.
Physiologie	DEJOURS (P.)		GRELLET (M.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.), m. conf.	Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	pr. s. ch.		LAMOTTE (M.)
	KELLERSHOHN	Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.)
			MAYER (M.)
			RAVINA (J.)
Clinique chirurgicale . . .	ABOULKER (P.)	Clinique ophtalmologique .	DESIGNES (P.)
	ABELINE (A), pr. s. ch.		OFFRET (G.)
	HUGUIER (J.)		
	OLIVIER (G.)	Clinique oto-rhino-laryngo-	
	PADOVANI (P.)	logique	MADURO (R.)
	POILLEUX (F.)		
	ROUX (M.)	Clinique pédiatrique et pué-	
	VERNE (J.-M.)	riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	DOMART (A.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	PERRAULT (M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	RAMBERT (P.)	Médecine légale	GAULTIER
	THIEFFRY (S.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

	BOLTANSKI (E.)
	LAUNAY (C.)
Secrétaire général de la Faculté . .	M. LENA (J.)
Secrétaires	M ^{me} BEURLAND (H.), M ^{lle} CHAINTREUIL (G.), M ^{me} ROCHE (L.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	M ^{lle} DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
	Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme, à ma Fille

A mes Parents et mes Beaux Parents

A toute ma Famille



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550206_0001

A Monsieur le Professeur J. MATHEY

Professeur de Chirurgie pleuro pulmonaire

A la Faculté de Médecine de Paris

Qui nous a fait comprendre que "Les vrais
maladroits sont les maladroits du cerveau"
(P. Jourdan)

Hommage respectueux

A Monsieur le Professeur Agrégé J.P. BINET

En remerciement de son précieux concours

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

Externat :

Monsieur le Docteur J. SEILLE
Monsieur le Professeur FEVRE
Monsieur le Docteur R.A. SCHWOB
Monsieur le Professeur BROUET
Monsieur le Docteur BOUSSER
Monsieur le Professeur SOULIE
Monsieur le Professeur Agrégé LAPLANE
Monsieur le Docteur FOUQUET

Internat :

Monsieur le Docteur Sylvain BLONDIN
Monsieur le Professeur agrégé J.M. VERNE
Monsieur le Professeur P. MOULONGUET
Monsieur le Professeur J. MATHEY
Monsieur le Professeur J.L. LORTAT JACOB
Monsieur le Docteur R. LEIBOVICI
Monsieur le Professeur Agrégé J. CAUCHOIX

A mes autres Maîtres dans les Hopitaux

Monsieur le Professeur Agrégé J. LOYGUE
Monsieur le Docteur J.GARBAY Chir. des Hôpitaux
Monsieur le Professeur Agrégé BINET
Monsieur le Docteur GALBY Chir. des Hôpitaux
Monsieur le Docteur DUPARC Chir. des Hôpitaux

A mes Conférenciers d'Eternat et d'Internat

Messieurs les Docteurs P. VERNANT

J.P. HARDOUIN

J. CREPATTE

A mes Amis de sous-colle

J.P. MEMANTEAU

J. MATHIEU

L. POUJADE

B. PACHEBAT

^ S. Levy di Lemann

A. BLANCHET

R. JEAN

A. MOLTENKAMP

A. MAGNIER

L. MICHON

A Monsieur le Docteur P. ARVISET A.I.H.P. Chirurgien à A

qui a eu la patience de nous apprendre les bases de notre
métier

En Témoignage de reconnaissance.

TRAITEMENT CHIRURGICAL DES FORMATIONS AERIENNES
GEANTES DU POUMON DU NOURRISSON
ET DE L'ENFANT.

INTRODUCTION

Les formations aériennes géantes du poumon de l'enfant et du nourrisson constituent une entité radio-clinique imprécise, faite de lésions anatomiques disparates. Toutefois, leur étude et leur réunion sont justifiées par :

- un tableau clinique voisin.
- des complications communes.
- la nécessité d'un traitement chirurgical.

Cette conception est justifiée par les études du Congrès de Bordeaux de 1951. Messieurs les Docteurs Galey et Delarue ont écrit :

"A un concept purement radiologique (celui d'image kystique ou bulleuse) s'est substituée la notion d'aspect anatomique avec la différenciation des kystes à revêtement bronchique et des bulles d'emphysème.

Mais sous une même structure histologique se cachent soit des maladies, soit des syndromes, soit de simples aspects transitoires au cours d'affections diverses. Il est utile de revenir actuellement à une classification plus nosologique qui puisse faire intervenir des notions d'évolution clinique voire anatomique".

Ce travail inspiré par Monsieur le Professeur Mathey, repose sur les observations recueillies dans son service.

En accord avec les différentes publications, nous avons éliminé :

- Les troubles de ventilation secondaires aux corps étrangers bronchiques et aux adénopathies de primo-infection.
- Les bulles pulmonaires consécutives aux pneumopathies aiguës et en particulier aux staphylococcies pulmonaires.

Trente et un cas de formations aériennes malformatives ont été réunis : Les lésions rencontrées se répartissent ainsi :

- 7 kystes dysembryoplasiques.
- 6 emphysèmes lobaires géants.
- 18 emphysèmes bulleux.

Douze observations d'emphysème pulmonaire localisé ont été étudié par les Docteurs Mathey, Binet, Galey dans les Archives Françaises de Pédiatrie de 1956.

Nous pouvons donc faire état de 12 observations nouvelles.

Les examens anatomo-pathologiques ont dans la majorité des cas, été confiés au Docteur Renault. 4 cas d'emphysème lobaire congénital ont été examinés par Monsieur le Professeur Agrégé Nezeloff.

Tout d'abord seront étudiés les grands caractères cliniques et radiologiques des formations aériennes pulmonaires qui permettent de les identifier.

Leur aspect évolutif constitue la meilleure justification du traitement chirurgical.

L'individualisation des kystes dysembryoplasiques
de l'emphysème lobaire géant du nourrisson
de l'emphysème bulleux malformatif
sera envisagée sur le plan clinique, pathogénique et surtout anatomique d'où
sont tirées les conclusions chirurgicales.

L'étude du traitement chirurgical et ses résultats permettront de
dégager les conclusions.

DONNEES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES.

A) LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE.

Elles permettent le plus souvent de reconnaître précocement la maladie. Comme tous les autres, la majorité de nos cas ont été connus avant 1 an (14 cas). Une forte proportion est diagnostiquée entre 1 et 5 ans (10 cas).

Voici la répartition des cas en fonction de l'âge de l'enfant, lors de la découverte qui ne coïncide pas, remarquons le d'emblée, avec l'âge de l'enfant au moment de l'intervention.

Découverte avant 1 an	: 14 cas
de 1 à 5 ans	: 10 cas
de 5 à 10 ans	: 5 cas
au delà de 10 ans	: 1 cas

1) Les troubles respiratoires :

Dyspnée, toux, wheezing, cyanose varient leur association ou leur intensité : de l'asphyxie posant un problème d'urgence chirurgicale, à la dyspnée minime, mieux remarquée par la mère que par le médecin. La description des différents tableaux a été faite de nombreuses fois. Leur inventaire se trouve dans la thèse d'E. Bailly. Dans 8 des observations présentées, c'est l'asphyxie aiguë qui révèle la maladie. Dans 9 cas, c'est une dyspnée plus modérée.

2) L'infection de la poche :

a ouvert la scène clinique dans 6 cas.

L'examen anatomo-pathologique a permis de conclure avec certitude dans ces 6 observations, que la poche existait avant l'infection. Volontairement ont été éliminés des cas douteux où l'examen anatomique ne permettait pas de conclure si la cavité aérienne préexistait à l'infection, ou si elle avait été creusée par celle-ci.

3) Une hémoptysie :

a permis de reconnaître un cas. Cette possibilité exceptionnelle a déjà été signalée en 1951 par Giraud, Métras et Coignet.

4) Une radiographie faite systématiquement :

soit à l'école, soit pour des troubles qu'il est difficile de rappor-

ter à la lésion pulmonaire, a permis 4 fois le diagnostic.

5) Dans 3 observations, les circonstances de découverte sont plus inhabituelles :

- Un emphysème géant du lobe supérieur gauche du poumon a été reconnu lors d'une radiographie pulmonaire faite pour un thorax en entonnoir. (observation 1 des E.L.G. AU... Philippe)
- Un kyste bronchogénique a été diagnostiqué à l'occasion d'une primo-infection tuberculeuse (Observation 5 des K.B. HI... Yasmina).
- Un emphysème bulleux a été vu sur une radiographie faite pour troubles de l'état général (amaigrissement, chétivité) (Observation 2 des E.B. DA... Roselyne).

B) L'EXAMEN PHYSIQUE.

Le tympanisme avec silence respiratoire permet tout au plus de conclure à l'existence d'une cavité gazeuse occupant un hémithorax, sans préjuger de sa nature, comme le fait remarquer le Professeur Joseph.

On recherchera l'existence d'une déformation thoracique : hémithorax globuleux, sternum projeté en avant. On peut l'apprécier sur le cliché de profil.

Cette déformation n'est pas exceptionnelle. Elle a fait réclamer l'exérèse d'une bulle longtemps bien tolérée. (Observation 2 des E.B. DA... Roselyne).

C) L'ABSENCE DE SIGNES INFECTIEUX.

est donnée dans de nombreux articles comme élément d'orientation. Cette notion n'est pas absolue puisque dans 7 des observations, elle a été infirmée.

D) DONNEES RADIOLOGIQUES.

L'examen standard montre une hyperclarté étendue occupant au maximum un hémithorax. Ses limites se confondent alors avec la paroi thoracique. Le coeur et le médiastin sont refoulés ; le poumon controlatéral est plus opaque que normalement, ce qui peut tromper à un examen hâtif. On peut croire, à tort, à un pneumothorax.

La multiplication des techniques suivant les besoins, s'attache à trouver :

- L'existence d'une fine trabéculatation au sein d'un parenchyme distendu.
- Le raccordement avec la paroi par un angle obtus.
- L'existence d'une bande parenchymateuse doublant la paroi médiastinale surmontant la coupole diaphragmatique, coiffant l'apex, s'opposant à l'absence de moignon pulmonaire.

Ailleurs, il existe dans un hémithorax, une clarté traduisant l'existence d'une cavité aérienne. On analyse l'aspect de ses contours pour préciser la lésion anatomique causale en sachant que les conclusions peuvent être démenties par la réalité anatomique.

D'autres examens complémentaires peuvent être demandés : bronchoscopie, broncho-lipiodol, angiographie. Les résultats de ces investigations seront précisés avec l'étude des différentes lésions.

Au terme de cet examen, le diagnostic de pneumothorax peut, dans la majorité des cas, être éliminé. Ceci permet de proscrire pour la majorité des auteurs, la ponction exploratrice. Le diagnostic de formation aérienne géante indiquant la cure chirurgicale est fait. C'est pratiquement assez souvent la seule certitude avant la thoracotomie.

LES COMPLICATIONS.

Trois complications sont fréquentes :

- L'augmentation de volume.
- La rupture.
- L'infection.

D'autres ne sont que des curiosités.

1) L'AUGMENTATION LE VOLUME.

Le mécanisme de la mise en tension de la cavité n'est pas clairement élucidé.

Tous les auteurs invoquent un mécanisme de soupape bronchique. On ne la retrouve pas toujours à l'examen anatomique. Ainsi dans une observation (Observation n° 3 de la thèse d'E. Bailly) le Professeur Santy remarque la mise en tension de la bulle, lors des pressions de l'anesthésiste sur le ballon, sans que soit retrouvée la soupape bronchique.

Pareille constatation est faite par le Professeur Mathey (Observation n° 2 DA... Roselyne des E.B.). Le Docteur Renault informé, ne retrouve pas de valve bronchique à l'examen anatomique.

De plus, la possibilité d'une soupape bronchique n'explique pas une brutale mise en tension d'une cavité aérienne jusque là bien tolérée. La complication serait due à "des phénomènes bronchiques oedémateux". La rareté des examens bronchoscopiques, leur insuffisance, ne permet pas d'étayer cette hypothèse par une statistique chiffrée.

L'augmentation de volume provoque une asphyxie. Sa production est due à plusieurs phénomènes :

- La suppression d'une partie importante du parenchyme pulmonaire par la cavité.
- La compression du parenchyme sain.
- Le déplacement médiastinal qui est d'autant plus facile et plus important que l'enfant est plus jeune.

Quant au retentissement sur le coeur droit, on peut facilement le concevoir sans qu'il n'ait jamais été étudié avec sérieux.

L'asphyxie est la cause majeure de mortalité des formations aériennes

géantes. Elle tue les emphysèmes lobaires géants non opérés. Elle est la principale complication des kystes bronchogéniques et des emphysèmes bulleux.

2) LA RUPTURE.

Génératrice d'un pneumothorax spontané, c'est une complication redoutable. Jusqu'en 1950, les cas rapportés se sont terminés par la mort.

A cette date, Abritten et Templeton d'une part et Brewer, Dolley et Evans d'autre part, rapportent des guérisons par intervention chirurgicale.

C'est une complication exceptionnelle chez le nourrisson.

3) L'INFECTION.

Ne complique que les kystes bronchogéniques et les emphysèmes bulleux.

Sa fréquence et sa réalité ont été mise en doute notamment par E. Bailly dans sa thèse inspirée par Monsieur le Professeur Galy.

On y lit à propos des kystes dysembryoplasiques : "Ainsi croyons-nous pouvoir affirmer que la présence d'un niveau liquidien dans une hyperclarté arrondie géante, d'allure kystique a plus de chance de traduire le reliquat d'un kyste antérieurement plein et incomplètement vidé qu'une infection intrakystique. On doit même dire que, chez l'enfant, pareille image doit faire mettre d'emblée en doute le diagnostic de kyste congénital. En effet la rareté des signes inflammatoires et des signes d'épanchement liquidien au cours des kystes géants de l'enfance est telle que l'existence de ces éléments constitue un argument contre la nature kystique dysembryoplasique de la collection aérienne observée".

Plus loin, à propos des emphysèmes bulleux : "L'infection est une éventualité certainement exceptionnelle et les observations indiscutables de bulles géantes infectées chez l'enfant, sont rarissimes, alors que dans les bulles post-infectieuses, un niveau liquidien, témoin de la note infectieuse, est habituel surtout à la phase initiale.

Nous avons une observation de kyste bronchogénique infecté sur 7 cas (Observation n° 4 GU... Dominique des K.B.). La clinique et l'anatomie microscopique disaient abcès staphylococcique. L'examen microscopique a reconnu un

kyste bronchogénique, sur la présence d'épithélium certes, mais aussi de faisceaux musculaires et de pièces cartilagineuses dans la paroi.

De même, il y a 3 cas certains d'infection de bulle d'emphysème : (Observation n° 3 DE... Guy, observation n° 5 GE... Jacqueline, observation n° 15 MA... Claudine). Il ne nous semble donc pas que l'existence d'infection soit un argument certain contre le diagnostic de cavité pulmonaire congénitale.

4) DES COMPLICATIONS EXCEPTIONNELLES.

Nous n'en avons pas d'observation.

Ainsi, ont été signalées :

- La tuberculisation par Bezançon, Delarue et Arribehaute.
- La dégénérescence sarcomateuse par Giraud et Métras ainsi que par Graham.

5) L'HYPOTROPHIE.

est signalée par plusieurs auteurs.

On la trouve mentionnée dans une des observations rapportées. On ne peut pas être certain que cette conséquence ait été recherchée de parti pris chez tous les malades.

Ces complications et leur gravité justifient le traitement chirurgical. Excepté 4 cas, tous les emphysèmes lobaires géants non opérés sont morts.

Les exceptionnels cas de kystes stabilisés rapportés notamment par Monsieur le Professeur Debré, Etienne Bernard, Wood, ne doivent pas faire perdre de vue qu'il s'agit d'une affection le plus souvent mortelle par asphyxie.

KYSTES DYSEMBRYOPLASIQUES GEANTS A REVETEMENT BRONCHIQUE.

A) GENERALITES.

On les trouve encore mentionnés sous le nom de kystes bronchogéniques intrapulmonaires, kystes ballons (Parmelee et Apfelbach).

On ne fait pas entrer dans leur étude la maladie polykystique du poumon.

L'ère des constatations nécropsiques commence dans les traités en 1638 avec Fontanus et Nonnus, en 1687 avec Bartholinus.

En fait, les études d'ensemble se situent autour de 1925 (Koontz, Pappenheimer, Miller, Parmelee et Apfelbach).

En 1928, Vollmer fait le premier diagnostic du vivant du malade. Ribadeau Dumas et Rault publient les premiers cas français en 1932.

Fisher Tropea et Bailey rapportent en 1943, une lobectomie faite en 1941 à un nourrisson pour kyste congénital du poumon.

En dépouillant 114 observations d'exérèse pulmonaire dans les 3 premières années de la vie, Ringault en 1955 trouve 33 résections pour kyste.

B) L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

1) Anatomie macroscopique :

L'existence d'une plèvre libre facilite la thoracotomie. Le kyste blanc rosé, sphérique ou ovale, opaque fait en général saillie sur le lobe atteint. Plus rarement une trame de parenchyme le recouvre.

Les kystes dysembryoplasiques du poumon n'ont pas de localisation électorale comme le montrent les différentes statistiques.

Les 8 observations présentées confirment cette donnée:

- 4 cas de localisation droite :

Lobe supérieur : 1 cas

Lobe moyen : 1 cas

Lobe inférieur : 2 cas

- 4 cas de localisation gauche :

Lobe supérieur : 3 cas

Lobe inférieur : 1 cas

Trois points intéressent le chirurgien :

- A la coupe une différence de couleur marque la limite entre le kyste et le parenchyme pulmonaire. Mais il n'y a pas de plan de clivage entre lui et le parenchyme voisin.

* La ponction laisse fuir l'air sous pression, mais elle n'affaisse pas le kyste, ce qui peut constituer un moyen pour le différencier d'une bulle emphysémateuse.

- La possibilité d'anomalie vasculaire en particulier d'une vascularisation systémique qui vient confirmer la nature dysembryoplasique de ces cavités.

L'ouverture du kyste :

montre une cavité libre de cordages ou de cloisons. Sa paroi est soulevée par des arêtes assez épaisses délimitant des logettes. L'existence de piliers accolés aux parois a permis des comparaisons :

- pointe de ventricule cardiaque (Debré Gilbrin)
- vessie à colonne (Legendre)

La cavité est le plus souvent unique (5 de nos observations sur 7). L'existence de plusieurs cavités que séparent des diaphragmes peut se rencontrer. Ces formes pluricavitaires localisées font la transition avec la maladie polykystique du poumon.

Le kyste communique avec les bronches par un ou plusieurs orifices, disposés souvent en bac de flûte. On a vu qu'un dispositif de soupape expliquant la mise en tension est rarement retrouvé.

2) Histologie :

La paroi de ces kystes comporte les éléments constitutifs des conduits bronchiques normaux (Maller et Grawitz) :

- épithélium cylindrique ou cubique, cilié ou mucipare
- des fibres musculaires lisses
- du tissu élastique
- des glandes en grappe
- des pièces cartilagineuses.

Dans les kystes très volumineux, ces éléments ne peuvent se retrouver qu'au voisinage de la bronche de drainage. Le reste de la paroi prend un aspect

indifférencié voisin des bulles d'emphysème.

L'inflammation peut entraîner une desquamation partielle de l'épithélium ; celui-ci se trouve dans les plis de la cavité.

La seule constatation d'un épithélium ne permet pas d'affirmer avec certitude le kyste bronchique. En effet par métaplasie certaines bulles d'emphysème peuvent s'épithélialiser : l'abcès détergé, réalise un aspect voisin. Aussi a été éliminée de cette publication, une observation où le Docteur Renault a cru pouvoir affirmer le kyste à l'examen macroscopique. L'examen histologique ne lui a pas permis de trancher avec certitude entre kyste infecté ou abcès.

Dans les observations présentées, la nature du kyste dysembryoplasique a été affirmée avec certitude.

C) PATHOGENIE.

Celle-ci n'est faite que d'hypothèse d'où ne se dégage aucune conclusion pratique. Les modes d'époque ont influencé les théories.

Les Docteurs Santy, Dufourt, Galy les ont clairement exposées au Congrès Français de Médecine de 1947. Voici un court résumé de leur analyse :

L'origine de ces kystes a tour à tour été rapportée à :

- a) une infection foetale dont la syphilis congénitale (Balzer Grandhomme)
- b) une prédisposition congénitale (Virchow)
- c) un trouble du développement au cours de la vie embryonnaire que nomment plusieurs noms tirés du grec sans rien tirer au clair.
 - dysgenèse : gêne mécanique au développement des bourgeons bronchiques par une compression des canaux de Cuvier (Sauerbruck)
 - dysplasie broncho-alvéolaire : c'est à dire rupture de l'équilibre normal entre mésenchyme et bronches "le poumon fait des bronches là où il doit faire des alvéoles" (Hutinel).
 - dysembryoplasie : le kyste apparait comme "une formation tumorale embryonnaire anarchique, ébauche bronchique anormale intra-pulmonaire". Cette tumeur embryonnaire serait de même nature que les kystes dermoïdes ou les kystes bronchogéniques du pédicule pulmonaire.

C'est la théorie de la dysembryoplasie qui est actuellement le plus fréquemment retenue. Les discussions théoriques contemplatives du siècle passé

ont été éclipsées par les problèmes pratiques posés par la venue du traitement chirurgical.

D) PARTICULARITES RADIOLOGIQUES.

Certaines particularités de l'image ronde intra-parenchymateuse du kyste ont été données :

- L'absence de fines opacités traduisant l'existence d'une trame parenchymateuse.
- Le contour régulier non polylobé.
- Une paroi plus opaque, plus épaisse que dans les bulles d'emphysème. L'opacité est maxima à la partie inférieure. Le kyste est logé dans le poumon comme un oeuf dans son coquetier (Ribadeau-Dumas).

Lorsque manquent ces nuances et que le contexte clinique n'est pas évocateur, le diagnostic n'est pas fait.

La bronchographie lipiodolée :

permet de localiser le kyste en le dessinant. L'absence d'injection de la cavité est la règle. Cette notion ne s'est pas vérifiée constamment. Cet examen a été fait chez 4 malades : une cavité kystique s'est remplie de lipiodol. Cette injection du kyste serait un élément caractéristique pour certains auteurs.

L'angiopneumographie :

préconisée par Barber et Lamberta montrerait un important déplacement des vaisseaux pulmonaires avec médiastasis au niveau de l'hyperclarté, un tassement au-dessous d'elle. Examen non pratiqué chez les malades étudiés.

CONCLUSION.

Le kyste dysembryoplasique géant à revêtement bronchique voit sa gravité atténuée par le fait qu'il s'agit d'une maladie localisée donc accessible à une exérèse chirurgicale bien qu'il n'existe pas de plan de clivage entre le kyste et le parenchyme pulmonaire.

EMPHYSEME MALFORMATIF DU NOURRISSON

ET DE L'ENFANT.

A cette période de la vie, la maladie emphysemateuse, présente une tendance à la limitation, à la localisation du processus dégénératif dont l'aspect s'oppose radicalement à celui de l'atteinte bilatérale et diffuse de l'emphysème de l'âge mûr.

Cette limitation explique les possibilités du traitement chirurgical et ses succès.

Plus accessoirement, la distension alvéolaire peut créer deux aspects anatomiques.

Dans l'un, toutes les alvéoles sont uniformément dilatées, formant de petites cavités minuscules. L'ensemble de l'atteinte, en général limitée à un lobe, réalise un aspect de caoutchouc mousse. Cette lésion localisée à un territoire lobaire prend le nom d'emphysème lobaire géant du nourrisson.

Dans l'autre, la distension a entraîné la rupture des alvéoles. Ainsi sont créées une ou plusieurs cavités, réalisant l'emphysème bulleux.

Ces deux syndromes anatomo-cliniques sont individualisés dans les différentes publications par une étude séparée.

S'agit-il de deux maladies différentes ? Cette question n'a pas reçu de réponse. Comme de nombreux auteurs (Galy, Renault) il nous semble plus sage de penser actuellement qu'il y a là, deux stades d'évolution d'une même maladie.

Des "faits de passage" sont assez souvent observés. Deux observations classées aux emphysemes bulleux (observation n° 9 GU... Catherine, observation n° 10 FO... Charles) présentent des traits propres aux emphysemes lobaires géants du nourrisson. La difficulté d'une stricte définition rend les classifications difficiles.

Il y a plus, la pathogénie des deux types de lésions est identique. Les hypothèses sont les mêmes que pour la production de tout emphysème opposant une théorie alvéolaire à une théorie bronchique.

a) Théorie alvéolaire :

L'emphysème est dû à une atteinte dystrophique primitive de la paroi

alvéolaire. Celle-ci entraîne une dilatation passive, progressive des alvéoles pouvant provoquer leur rupture.

Le niveau de l'atteinte tissulaire varie avec les différents auteurs

- Bolande pense à une anomalie du collagène du stroma inter-alvéolaire.
- Letulle, puis Policard parlent d'une dystrophie du tissu élastique pulmonaire "hypo-élastose constitutionnelle".
- Besançon et Delarue voient une altération du tissu réticulé pulmonaire. La "pneumonieréticulée atrophique" serait due à des perturbations neuro-végétatives créées par des lésions bronchiques et péri-bronchiques.
- Fisher Venturini pensent sur quelques constatations histologiques, que les alvéoles gardent le type foetal.
- Shaw incrimine une croissance excessive et anormale du parenchyme pulmonaire.

Cette théorie alvéolaire ne semble pas avoir reçu de preuve histologique. Il existe en effet un amincissement considérable des parois alvéolaires, dû à leur étirement, mais tous les éléments constitutifs de l'alvéole ont une morphologie et une colorabilité normales.

b) Théorie bronchique :

L'emphysème est une lésion mécanique secondaire à une obstruction bronchique. Le mécanisme de la "check valv" a été étudié dès 1920 par Chevalier Jackson. Des travaux expérimentaux l'ont confirmé (Kaplan 1939).

Les lésions pulmonaires pouvant s'expliquer par un simple étirement mécanique, la mise en évidence dans un nombre appréciable d'observations de lésions anatomiques responsables de "check valv" appuient cette théorie.

Les classifications, les discussions pathogéniques ne doivent pas faire perdre de vue le caractère majeur de l'emphysème du nourrisson et de l'enfant : sa localisation qui le rend accessible à une cure chirurgicale.

EMPHYSEME LOBAIRE GEANT DU

NOURRISSON.

A) GENERALITES.

L'emphysème lobaire géant du nourrisson constitue une entité anatomo-clinique caractérisée :

- cliniquement : par l'apparition des symptômes à la période néonatale ou au premier âge.
- anatomiquement : par une atteinte pulmonaire localisée à un lobe le plus souvent diffuse et uniforme, faite d'une distension anormale des alvéoles avec de rares ruptures.

La première observation de Peeler et Philips date de 1922. Depuis cette date, les cas publiés se succèdent dans la littérature anglo-saxonne (Mixer et Clifford en 1929, Nelson en 1932, Royes en 1938, Overstreet en 1939).

En 1945, Gross et Lewis rapportent la première exérèse pour emphysème lobaire géant.

La première observation française est due à Giraud. Le nourrisson est opéré avec succès par Métras.

En 1954, Guivarch, sous la direction de Semelaigne, fait à propos de 2 cas, la revue de 33 cas publiés à cette date. En 1956, E. Bailly dans sa thèse inspirée par le Docteur Galy, trouve 33 cas mondiaux. En 1960, Vailland dénombre 107 cas mondiaux.

Les Professeurs agrégés Joseph et Nezeloff attirent l'attention sur le rôle des malformations du cartilage bronchique dans la genèse de l'affection, rôle signalé par Shaw en 1952, par Nelson T.Y. en 1954.

B) ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

1) Anatomie macroscopique :

permet rapidement de reconnaître la lésion lors de la thoracotomie.

Le lobe emphysémateux, quadruplé ou quintuplé de volume ne s'affaisse pas lors de l'ouverture de la plèvre. Lisse, luisant, rose pâle, il ne respire pas. Sa consistance : élastique, spongieuse permet de bien l'identifier et de poser l'indication de la lobectomie.

2) Ouverture de la pièce :

montre l'aspect aréolaire, spongieux traduisant la distension uniforme des alvéoles sans cavité.

Des comparaisons ont été faites : "caoutchouc mousse", "cotton candy lung", "aspect d'un chapeau de cèpe".

Cet aspect fait comprendre l'absurdité d'une ponction pour diminuer la distension parenchymateuse. Puisqu'il faut comparer, elle est aussi illogique que de vouloir dégonfler une balle de caoutchouc mousse par piqûre.

3) Histologie :

La lésion n'a aucune spécificité. L'aspect réalisé est celui de l'emphysème vésiculaire.

4) La localisation des lésions :

Toutes les statistiques montrent une atteinte élective des lobes supérieurs sans nette prédominance d'un côté. Ainsi, dans 45 cas de localisation gauche, le lobe supérieur est en cause 44 fois. De même sur 51 cas de lésions droites, le lobe supérieur est atteint 24 fois, le lobe moyen 26 fois. 5 de nos 6 cas sont localisés au lobe supérieur.

Fisher explique ainsi cette atteinte élective : "l'expiration dans la bronche lobaire supérieure provoque une systole expiratoire plus complète et par conséquent sténose plus facilement ce conduit qu'au niveau des ramifications bronchiques inférieures où le jeu du diaphragme et les mouvements de grande amplitude des côtes maintiennent le système bronchique plus béant. Ainsi l'expiration au niveau des lobes supérieurs est-elle plus difficile et la prédisposition aux altérations emphysémateuses y sera plus grande".

Cette explication n'est pas prouvée.

C) ETIOLOGIE.

C'est l'inventaire des lésions anatomiques responsables de la "check valv". On classe ces lésions suivant leur rapport avec la paroi bronchique en malformations extra-murales et intra-murales et murales.

1) Malformations extramurales.

ont été incriminés :

- Les kystes bronchogéniques parahilaires (observation de Mixter et Clifford, Evans, J. Marie).
- Malformations vasculaires et cardiaques :
 - = Canal artériel : 5 cas (Cotton, Fisher, Boland, Jewett).
 - = Canal artériel et communication inter-auriculaire : 1 cas (Razemon et Breton)
 - = Canal artériel et communication inter-ventriculaire : 1 cas (Cotton)
 - = Sténose pulmonaire et communication inter-ventriculaire
 - = Communication inter-ventriculaire (Cotton et Sloan).
 - = Communication inter-auriculaire (Van Epps).
 - = Anomalie de trajet de l'artère pulmonaire (Quist et Hausen, Morse et Gladding, Sherman, Potts et Holinger, Contro).

Le rôle de ces malformations dans la genèse de l'emphysème a été mis en doute par de nombreux auteurs. Comme White, il est plus logique de penser qu'il s'agit là d'association démontrant la nature malformative de la maladie. Le fait que la localisation de l'emphysème n'est pas constante pour une cardiopathie donnée, renforce cette opinion.

2) Malformations intra-murales :

- Repli de la muqueuse bronchique à l'orifice de la bronche lobaire (Leahy, Butsch, Robertson, Ross, Royes).
- Malformations orificielles des bronches lobaires ont été trouvées à l'origine de la maladie. Le rôle de ces anomalies est généralement admis dans la genèse de l'affection. Mais il n'explique pas le nombre restreint de cas (9 cas sur 107).

3) Malformations murales :

Elles réalisent une broncho-malacie étendue à toute la bronche lobaire ou étroitement localisée. On peut l'apprécier au palper. Elle se voit au microscope : absence de cartilages bronchiques, diminution de nombre, cartilages incomplets n'existant que sur une partie de la circonférence bronchique.

Des colorations spéciales (type Hotchkiss, Mac Manus) permettent de mettre en évidence des anomalies qualitatives des cartilages. Le Professeur Nezeloff décrit ainsi les lésions : "La substance chondroïde est peu abondante. Elle est peu métachromatique et prend facilement les colorants basophiles. La technique de Wilder peut y mettre en évidence des fibres réticulaires précollagènes. La faible affinité tinctoriale pour les colorations de Lison et de

Hotchkiss semble indiquer un défaut quantitatif d'acide hyaluronique et d'acide chondroïtine sulfurique".

Ces anomalies tinctoriales permettent de déceler les lésions cartilagineuses de bronches macroscopiquement normales. Pouvant être localisées, les lésions nécessitent pour leur mise en évidence, des coupes systématiques de toute la bronche.

Ces altérations des cartilages bronchiques sont retrouvées dans 45 cas. Doit-on étendre cette étiologie aux 32 observations où l'étiologie est inconnue ? Certains auteurs le pensent parce qu'à leur avis, la lésion a été méconnue par manque d'examen complet avec les colorations spéciales, par l'absence de lésion, celle-ci restant dans le moignon d'exérèse.

Dans 3 observations sur 5 de celles rapportées, la lésion cartilagineuse a été trouvée. Dans 2 autres cas, aucune étiologie n'a été mise en évidence malgré les examens consciencieux et orientés des Docteurs Renault et Nezeloff.

Précisons enfin, que les opposants à la théorie bronchique de l'emphysème lobaire s'étonnent de la limitation aussi rigoureuse de la lésion. Pour Sloan, celle-ci s'étend à tout l'arbre bronchique, expliquant les récurrences qu'il a observées après lobectomie. 7 cas d'emphysèmes lobaires géants vérifiés anatomiquement ne permettent pas de suivre son opinion.

D) PARTICULARITES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES.

La maladie est découverte par l'intensité habituelle des troubles fonctionnels particulièrement tôt. 33 cas dans la première semaine, 30 cas dans le premier mois sur 107. Il en va de même pour 5 des emphysèmes lobaires géants présentés où la maladie est connue et traitée dans la première année.

Radiologiquement : l'hyperclarté d'importance variable n'est pas un pneumothorax parce qu'elle est parcourue par une trame parenchymateuse et on n'y découvre pas d'image cavitaire ce qui élimine un kyste ou un emphysème bulleux. Il n'y a là rien d'absolu. La radiographie de l'observation n° 2 JU... Fabienne des kystes bronchogéniques simulait celle d'un emphysème lobaire géant. Là encore, l'essentiel est de porter l'indication opératoire.

1) La bronchographie lipiodolée :

L'âge du malade, l'intensité des troubles font qu'elle a rarement été faite (11 cas).

Les résultats recueillis ne sont pas concordants : soit une mauvaise ou une absence d'injection du lobe emphysémateux, soit un aspect grêle et atrophique de la bronche lobaire avec réduction et compression des territoires sus et sous jacents. Cet examen n'a pas été fait chez les malades étudiés.

2) La bronchoscopie :

Elle est pratiquée plus souvent. On la fait sous anesthésie générale avant l'intervention chirurgicale.

Elle peut montrer une anomalie du calibre bronchique. Ailleurs, elle n'objective qu'une déviation de la bronche lobaire ou de la bronche souche.

Cet examen a été fait chez 2 malades de la statistique présentée. Dans 1 cas (observation n° 1 AU... Philippe), elle a montré une déviation de la bronche, dans l'autre cas (observation n° 2 VA... Noël) une simple bronchite hypertrophique.

3) L'angiographie pulmonaire :

Bailly rapporte le cas d'un enfant de 4 ans, hospitalisé dans le service du Professeur Jeune où cet examen fut fait : "Cette exploration démontre l'existence d'une raréfaction de l'irrigation du territoire emphysémateux avec conservation des vaisseaux, à l'opposé de ce qui s'observe dans les kystes vrais dont le territoire lésionnel ne présente évidemment aucune irrigation visible".

Cet auteur regrette que cet examen soit rarement pratiqué ; il est plus facilement réalisable et moins dangereux que la bronchographie lipiodolée.

Nos malades n'en ont pas bénéficié.

L'emphysème lobaire géant suscite des controverses pathogéniques. L'absence de conséquences pratiques ne justifient pas des exérèses posées de la bronche lobaire faisant courir des risques à l'opéré (observation N° 2 PO... Didier).

L'EMPHYSEME MALFORMATIF BULLEUX GEANT.

A) GENERALITES.

Cet aspect de l'emphysème semble rare chez l'enfant. L'emphysème bulleux de l'adulte est connu de longue date (Laennec, Letulle, Bouillaud). L'emphysème bulleux de l'enfant est étudié en 1933 par Miller qui établit la distinction entre bulle, liée à la rupture des cloisons alvéolaires et bleb résultat d'une dissection de la plèvre viscérale par la filtration d'air entre deux couches élastiques.

La première grande statistique est celle rapportée au symposium de Chirurgie Thoracique de Bruxelles en Mai 1955, par Messieurs Mathey, Galy, Binet. Depuis cette date, quelques cas ont été rapportés notamment par Marmet et Jaubert de Beaujeu, Echapassee.

B) ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

1) Anatomie macroscopique :

Dès la thoracotomie, la bulle fait en général hernie, car elle est le plus souvent volumineuse et de siège cortical. Sa paroi, rose grisâtre, tendue, est translucide. Celle-ci est en général formée par la plèvre et une mince couche inconsistante de parenchyme.

La bulle n'a pas de paroi propre. Donc il n'y a pas de plan de clivage entre la bulle et le reste du parenchyme.

2) L'ouverture de la bulle :

est en général pratiquée au cours de l'intervention par le chirurgien.

En effet elle permet :

- de constater qu'elle affaisse la cavité, ce qui constitue un caractère différentiel important d'avec les kystes bronchogéniques.
- de se rendre exactement compte de l'étendue du parenchyme détruit. L'existence de multiples bulles ne siégeant pas sous la corticalité et détruisant tout un lobe, voire un poumon, est possible. Cet inventaire dicte l'étendue de l'exérèse.
- de voir l'aspect de la paroi interne, pâle, opaque. De multiples cordages, de fins filaments parcourent la cavité, réalisant l'aspect en échaudé, en beignet soufflé (Ameuille) "du poumon après corrosion" (Galy).

3) Le siège des lésions :

A l'opposé de l'emphysème lobaire géant, les lésions siègent le plus souvent aux lobes inférieurs. Voici le tableau indiquant la topographie des lésions de 18 cas rapportés :

A droite	:	Lobe supérieur	: 4 cas
		Lobe moyen	: 0
		Lobe inférieur	: 6 cas
A gauche	:	Totalité du poumon	: 1 cas
		Lobe supérieur	: 0
		Lobe inférieur	: 5 cas

2 bulles pédiculées, l'une attachée au lobe inférieur gauche
l'autre au lobe supérieur droit.

Le lobe inférieur est donc lésé 11 fois sur 18.

4) Histologie :

Affirme la bulle emphysémateuse par l'absence de revêtement épithélial, la découverte gréquate dans le parenchyme de voisinage de lésions d'emphysème vésiculaire.

L'étude de la bronche est mentionnée dans 7 des cas étudiés. 4 fois, elle est normale. Dans l'observation 9 GU... Catherine, elle montre une bronche flaccide et grêle sans modification des caractères tinctoriaux des cartilages. Dans l'observation 17 des modifications inflammatoires. Dans l'observation 6, des anomalies tinctoriales des pièces cartilagineuses.

5) Bulles pédiculées :

Il s'agit d'une variété très rare (observation de Tyson, 1943 Marmet et Jaubert de Beaujeu). Leur type anatomique rendant leur exérèse particulièrement facile constitue leur seule individualité, aussi ne paraît-il pas opportun de les étudier dans un chapitre spécial. 2 observations sont ici rapportées (observation 6 et observation 14).

C) PARTICULARITES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES.

La maladie est en général découverte précocement :
au-dessous de 1 an dans 8 cas
de 1 à 5 ans dans 7 cas

de 5 à 10 ans dans 2 cas

au-dessus de 10 ans dans 1 cas.

Dans la majorité des cas (10), c'est la dyspnée d'intensité variable qui fait découvrir l'affection.

L'infection de la bulle dans 3 observations la révèle. Elle s'accompagne d'une image hydro-aérique à la radiographie. L'examen anatomo-pathologique ne laisse pas douter de la nature exacte de la formation.

Radiologiquement, les caractères distinctifs des kystes bronchogéniques sont donnés :

- des contours moins réguliers, souvent polylobés.
- une limite plus ténue, plus fine.
- la présence de quelques trabéculations parcourant l'image cavitaire.

En fait, l'emphysème bulleux peut simuler toutes les autres formes de cavité aérienne. Le diagnostic exact n'est fait que par la thoracotomie.

La bronchoscopie :

a été faite chez 5 malades parmi les plus âgés (observations 5, 8, 9, 11, 17).

Dans 1 cas, elle a permis le diagnostic pré-opératoire de bronche trachéale (observation 9).

Dans 4 autres cas, elle était normale, n'apportant pas de données intéressantes.

Le broncho-lipiodol :

circonscrit, localise la bulle qu'il n'injecte pas. Ce qui a été observé dans les 3 cas où cet examen a été fait (observation 8, 9, 17).

L'angio-pneumographie :

a été étudié par Miscall et Duffi, Steinberg et Dotter, dans les bulles géantes de l'adulte. Elle montre une vascularisation pauvre avec des éléments réduits en taille et en nombre dans le territoire atteint, un aspect de tassement des bronches artérielles dans les zones collabées de voisinage.

On ne peut pas fournir de données sur cet examen.

TRAITEMENT.

La localisation des lésions, leur gravité, justifient l'exérèse chirurgicale. Dès lors trois questions se posent :

Quels malades opérer ?

Le drainage a-t-il encore droit de cité ?

Quelle intervention pratiquer ?

1) QUELS MALADES OPERER ?

Lorsqu'on sait que 70 % des kystes bronchogéniques non traités meurent, que sur 22 emphysèmes lobaires géants non opérés, 16 sont morts (sur les 6 survivants, 3 diagnostics sont très discutables) que jusqu'en 1950, la rupture de la cavité tuait dans 100 % des cas, on conçoit la gravité de ces affections.

Certes quelques cas stabilisés de chaque affection ont été publiés ; mais les régressions ou les guérisons n'existent pas, si l'on ne confond pas les lésions que nous étudions avec les pneumatocèles. Tous ces arguments permettent de dire que le diagnostic entraîne la décision opératoire.

A-t-on intérêt à temporiser ? Il ne semble pas puisque ces lésions sont définitives. Dans un cas (DA... Roselyne, observation n° 2 des emphysèmes bulleux) le diagnostic exact a été fait à 5 ans, l'intervention faite à 13 ans, l'hypothétique régression ne s'est pas produite, mais l'enfant était hypotrophique .

Nombreuses sont les observations où des attentes de 1 à 2 ans, n'ont pas évité le traitement chirurgical. Autre argument, Van Gelderen a démontré par des épreuves fonctionnelles que le résultat des lobectomies est d'autant meilleur que l'intervention est faite plus tôt. Ainsi, avant 12 ans, la capacité vitale après lobectomie est normale 4 à 5 mois après l'intervention. Entre 13 et 18, cet auteur a trouvé un déficit de 7 %.

On ne peut donc que reprendre la conclusion de J. Mathey, Galy et Binet : "toute bulle d'emphysème du nourrisson ou de l'enfant diagnostiqué doit être opérée", et l'étendre au kyste dysembryoplasique géant et aux emphysèmes lobaires géants.

2) LE DRAINAGE A-T-IL DROIT DE CITE ?

Ce traitement a été proposé comme geste curateur. L'anatomie pathologique des lésions ne le justifie pas.

Le drainage est réservé par certains auteurs aux asphyxies aiguës avant le traitement chirurgical. Sur 13 de ces indications, on compte 3 guérisons, 10 insuccès dont 5 sont mortels, 5 guéris par un traitement chirurgical d'urgence.

Le risque d'un pneumo-thorax ainsi créé (la plèvre est libre dans la majorité des cas) constitue un danger mortel.

L'âge de l'enfant ne paraît pas devoir faire préférer le drainage au résultat hypothétique à la thoracotomie. Un enfant de 15 jours a été opéré avec succès en 1948 par Burnett et Carwell, un enfant de 9 jours en 1953 par Mac Eachern, Coy et Arata, un enfant de 5 jours en 1950 par Potts et un bébé de 3 jours par Jones. Messieurs Santy et Bérard ont écrit au 45ème Congrès de Chirurgie : "S'il existe une limite d'âge vers le haut, il n'en existe pas vers le bas".

On peut donc penser, comme Diaz Bobillo, que dans le cadre d'un service spécialisé, le drainage est à proscrire formellement parce que inefficace et dangereux.

On peut le connaître devant une asphyxie loin d'un centre de traitement, comme un "moyen palliatif", occasionnel et héroïque" (E. Bailly).

La thoracotomie assure donc avec plus de certitude et moins de risque la décompression recherchée. L'observation n° 6 des emphysèmes bulleux (G.E. Anne) constitue une belle preuve de cette affirmation : Arrêt cardiaque au cours d'un broncho-lipiodol, sous anesthésie générale. Le cœur massé par le Docteur Oustrière repart. La bulle devient compressive sous les pressions de l'anesthésiste. Thoracotomie, exérèse de la bulle par le Docteur Galy. Guérison.

3) QUELLE INTERVENTION PRATIQUER ?

Il faut savoir que l'anesthésie avec respiration contrôlée risque d'insuffler la bulle et d'augmenter les phénomènes de compression. Il est donc sage d'être prêt à ouvrir rapidement le thorax dès l'induction.

Le type de l'intervention pratiquée dépend du diagnostic anatomique

et de l'étendue des lésions, qui ne peuvent être appréciées qu'à thorax ouvert. Deux lésions ne posent pas de problème thérapeutique :

- a) La bulle ou le kyste pédiculés sont enlevés simplement en liant leur pédicule.
- b) L'emphysème lobaire géant, étant donné la diffusion de ces lésions, ne peut être traité que par lobectomie.

Le kyste bronchogénique, étant donné l'absence de plan de clivage, doit logiquement être retiré par exérèse réglée segmentaire ou lobaire, suivant sa situation. Cependant, il a pu être simplement excisé avec succès. Cette intervention a été faite dans 2 cas sur 7 rapportés (observations 5 et 6 des K.B.) avec bon résultat. Cette excision a été pratiquée par d'autres auteurs. Il ne semble pas qu'il faille l'étendre, car sa place dans le traitement est minime. Sur 30 cas, elle a été faite 2 fois, contre 2 résections, segmentaires, 5 pneumonectomies, 21 lobectomies.

Les indications thérapeutiques de l'emphysème bulleux doivent être plus nuancées en fonction de l'étendue des lésions. Le bilan exact de celle-ci ne peut être fait dans certains cas qu'après ouverture de la bulle. Il dicte la conduite thérapeutique.

La pneumonectomie peut être nécessaire (observation 12). Elle a été commandée à Gross en 1944 pour un enfant de 3 semaines, à Brechling en 1948, à Crowe en 1954. Au minimum peut être faite l'ablation du couvercle de la bulle avec capitonnage, sans que d'après les résultats présentés, les suites immédiates soient plus mauvaises.

Voici chiffrées les interventions pratiquées pour les 18 cas rapportés :

- 3 ablations simples et capitonnage
- 2 exérèses de bulles pédiculées
- 1 pneumonectomie
- 6 résections segmentaires
- 6 lobectomies.

En présence d'un emphysème bulleux, l'exérèse du territoire où siège la lésion ne doit donc pas être systématique.

RESULTATS.

Globalement ont été effectués :

- 1 pneumonectomie
- 17 lobectomies
- 6 exérèses segmentaires
- 5 ablations simples
- 2 exérèses de bulle pédiculée.

1) RESULTATS IMMEDIATS.

- 2 décès
- 29 guérisons opératoires.

2) RESULTATS ELOIGNES.

Ils sont appréciés en revoyant les malades en consultation. Un interrogatoire avec demande de cliché radiographique a été présenté à tous les survivants : nous connaissons ainsi 23 résultats éloignés dont le plus ancien date de 12 ans.

Quatre malades n'ont pas répondu à notre questionnaire, parmi eux, deux petits Nord-Africains à l'adresse fluctuante. (observations 5 et 7 des K.B.)

Nous ne pouvons mentionner le résultat de 2 emphysèmes lobaires opérés en 1960.

Sur les 23 malades dont on tient compte, on a :

- 1 décès par sarcome du rein droit, fait déjà observé par Sloan.
- 18 très bons résultats : c'est à dire des enfants normaux, non dyspnéiques, à l'image thoracique normale.
- 1 asthmatique depuis l'intervention. Son cliché thoracique est normal.
- 1 malade faisant des hémoptysies espacées sans cause précise, actuellement traité pour primo-infection.
- 2 malades plus dyspnéiques à l'effort que normalement sans que cette dyspnée gêne leur activité.

LES OBSERVATIONS.

LES EMPHYSEMES LOBAIRES GEANTS DU NOURRISSON.

OBSERVATION N° 1

AU... Philippe :

Né le 15/5/1956 est adressé dans le service le 14/3/1960, pour emphyème géant du poumon gauche, par Monsieur le Docteur Aicardi.

Histoire clinique :

L'emphyème du lobe supérieur gauche a été découvert en 1959, chez cet enfant dyspnéique par une radio du thorax faite lors de la cure d'un important thorax en entonnoir. L'intervention plastique a été effectuée le 4/6/1959 par Monsieur le Professeur Fèvre. La dyspnée est améliorée par celle-ci mais persiste néanmoins. Une bronchoscopie est faite le 22/3/1960 ; la seule anomalie : Lobaire supérieure basculée en bas, s'ouvrant en canon de fusil avec la Lobaire inférieure.

Compte-rendu opératoire du 7/4/1960 (Dr Galy).

Lobectomie supérieure gauche.

- Thoracotomie par le 5ème espace
- Aspect typique d'emphyème lobaire mousseux (barbe à papa) respectant seulement l'extrême pointe de la lingula.
- Lobectomie supérieure typique.
- Le lobe inférieur est normal mais de faible volume.
- Deux drains. Paroi nylon.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

La distension emphysémateuse du L.S.G. était certainement considérable in vivo, et le chirurgien opérant a pu en avoir une bonne idée ; on m'a signalé seulement que la pointe de la lingula paraissait indemne.

Hors du thorax, le lobe s'est affaissé et j'ai pu seulement constater l'absence de toute transformation bulleuse apparente extérieurement. Le culmen a été gonflé et fixé longuement sous pression de 10 à 15 cm³ d'eau ; on n'a obtenu de la sorte qu'une distension modérée, certainement très inférieure à la distension in vivo.

Les sections systématiques faites après fixation ont confirmé l'absence de tout délabrement bulleux ; il ne s'agit là que d'une distension simple, diffuse, homogène du tissu pulmonaire du culmen, d'appréciation délicate comme c'est la règle en ces cas et qu'on ne reconnaît vraiment bien au microscope que par comparaison avec le tissu pulmonaire de la lingula demeuré normal (aéré ou rétracté suivant les points).

On peut donc apprécier un étirement général avec amincissement de toutes les cloisons inter alvéolaires ; cette transformation porte non seulement sur le parenchyme alvéolaire proprement dit, mais également sur les tubes aériens afférents c'est à dire les canaux broncho-alvéolaires les bronchioles et les petites bronches intra-lobulaires.

Les capillaires sanguins des cloisons inter-alvéolaires ne sont pratiquement plus visibles ; et il y a surement comme dans tout emphysème, une réduction considérable du lit capillaire.

Tout cela est diffus sans aucune lésion focale, sans productions fibreuses d'aucune sorte même minime.

Les troncs bronchiques pédiculés ont été examinés et trouvés parfaitement normaux macroscopiquement et histologiquement : l'armature cartilagineuse des tubes est normale en volume et en structure donc en solidité.

En définitive, rien ne permet d'indiquer le mécanisme de cette distension emphysémateuse du L.S.G. : il ne s'agit pas là d'une hypoplasie bronchique ; je n'ai rien vu non plus qui puisse permettre de penser à une malformation du tissu pulmonaire.

Du fait de l'atteinte lobaire totale -ou presque- on est tenté de revenir à l'idée d'un trouble portant sur la perméabilité des tubes bronchiques principaux, mais rien n'indique quel est ce trouble.

Suites opératoires :

Les suites opératoires furent simples, émaillées par une appendicite aiguë, opérée avec succès par le Docteur Roques.

Actuellement, l'enfant a une image pulmonaire gauche normale.

Reste à envisager une reprise de la cure du thorax en entonnoir.

OBSERVATION N° 2.

PO... Didier :

Né le 27/7/1957 est adressé dans le service par le Professeur Julien Marie pour emphysème lobaire géant.

Histoire clinique :

Dès la naissance, la mère a constaté une dyspnée ; et une cyanose importante lors des pleurs.

Ces troubles comme une infection pulmonaire ne sont pas rapportés à leur vraie cause en l'absence de clichés pulmonaires. Ceux-ci sont pratiqués le 9/12/1957.

L'enfant est hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur Julien Marie. Tout d'abord on a l'attention attirée par l'opacité du poumon droit. Mais rapidement, on voit qu'il s'agit en fait d'une hyperclarté du champ pulmonaire gauche avec hernie médiastinale.

Le diagnostic d'emphysème lobaire est alors porté et l'enfant confié au service.

Compte-rendu opératoire du 24/1/1958. (Dr Binet)

Après une anesthésie difficile : tirage lors de l'intubation qui a fait pratiquer une ponction à la demande formelle de l'anesthésiste, du thorax gauche de l'enfant.

- Thoracotomie intercostale par le 4ème espace.
- On trouve dans une plèvre libre, un mégalobe supérieur dont l'exérèse est possible, mais :

1) ce poumon s'insuffle légèrement aux pressions du ballon de l'anesthésiste.

2) le désir de pratiquer la résection totale de la bronche fait faire une lobectomie élargie sur le tronc principal. La réparation bronchique du tronc principal (aux fils de spéchilon) rétrécit certainement le calibre de la bronche.

- Pas d'antibiotiques
- Deux drains.

L'examen anatomo-pathologique a été égaré.

Suites opératoires :

Le lendemain de l'intervention, l'enfant fait un pneumo-thorax droit entraînant un arrêt cardiaque. Le massage fait repartir le coeur. Il meurt le 4/2/1958 dans un tableau de décérébration.

L'autopsie n'a pas été pratiquée.

OBSERVATION N° 3

QU... Philippe

Né le 26/7/1956 est adressé dans le service le 12/12/1956 par le Docteur Mallet pour emphysème du lobe supérieur droit.

Histoire clinique :

Le diagnostic est fait à 4 mois lors d'une asphyxie, par le Docteur Mallet. Le traitement médical guérit cette "détresse respiratoire" qui reprend lors de sa cessation. L'enfant est adressé aux Enfants Malades pour intervention (service du Professeur Fèvre).

Compte-rendu opératoire le 24/12/1956 (Dr Binet)

- Thoracotomie intercostale 5ème espace, plèvre libre.
- On a la surprise de ne pas trouver de lésions emphysémateuses superficielles comme on était en droit de les attendre.
- Au contraire on trouve un lobe supérieur très volumineux refoulant le médiastin du côté opposé et tassant vers le bas, lobe moyen, lobe inférieur. Il n'y a aucun doute sur le fait que les lésions sont à l'état microscopiques mais sûrement dans le lobe supérieur.
- Lobectomie supérieure dans le sens artère bronche veine très facile. A la section bronchique et lors de la dissection de celle-ci, elle apparaît au niveau de son origine.
Après l'ablation de la pièce, les lobes restants, moyen et inférieur, se dilatent, deviennent très volumineux et reprennent la totalité de la cavité.
- Deux drains
- Paroi habituelle

Examen anatomo-pathologique : (Dr Nezeloff)

Examen macroscopique :

montre un lobe emphysémateux dont les bords sont arrondis. La surface pleurale est libre et tatouée de taches hémorragiques.

Malgré la fixation, la crépitation emphysémateuse peut être perçue. Le pédicule broncho-artériel est long de 3 mm environ. Il porte une ligature serrée. Des coupes orientées perpendiculairement à ce pédicule sont effectuées à partir du hile.

Examen microscopique :

est conduit à l'aide des colorations métachromatiques et de la coloration de Hotchkiss.

Il montre des altérations alvéolaires caractéristiques de l'emphysème. Les cloisons alvéolaires sont fines, ténues et paraissent parfois le siège de rupture. Les espaces alvéolaires sont distendus et ne renferment aucune sérosité, ni cellules inflammatoires. Seules quelques cellules alvéolaires sont parfois visibles. Le revêtement pleural est normal.

L'étude du pédicule bronchique sur les coupes sériees ne met en évidence, ni obstacle, ni hyperplasie muqueuse. Au contraire, la muqueuse bronchique apparaît discrètement atrophique et peu riche en cellules muqueuses. L'élément le plus atypique est l'atrophie et la segmentation du cartilage bronchique du tronc de la bronche lobaire. Les lésions sont visibles exclusivement sur la première coupe concernant la partie toute proximale alors que sur les prélèvements situés un peu plus en aval, le cartilage bronchique apparaît plus épais et moins segmenté.

Conclusions :

- Emphysème lobaire géant du lobe supérieur droit
- Atrophie et segmentation anormales du cartilage bronchique, intéressant exclusivement la partie proximale du tronc bronchique lobaire.

Suites opératoires :

Les suites immédiates sont normales.

L'enfant est guéri cliniquement et radiologiquement.

OBSERVATION N° 4.

RI... Jean-Paul

Né en Mai 1960 est adressé le 27/6/1960 dans le service par Monsieur le Professeur Cathala.

Histoire clinique :

Dès la naissance, chez cet enfant né cyanosé, on remarque un essoufflement après la tétée. La dyspnée ne fait que s'accroître. L'enfant présente des accès de suffocation. La radiographie pratiquée à Angers fait porter le diagnostic d'emphysème lobaire droit qui est confirmé dans le service de Monsieur le Professeur Cathala.

Compte-rendu opératoire le 27/6/1960 (Dr Binet)

- Thoracotomie intercostale droite par le 5ème espace.
- Plèvre libre.
- Découverte d'un emphysème lobaire géant typique.

Enorme lobe supérieur, lobes moyen et inférieur complètement tassés, très difficiles à voir.

- Lobectomie supérieure dans le sens : artère, bronche, veine.

Au niveau de la bronche, on ne découvre rien qui semble pathologique. Dès l'ablation du lobe malade, réexpansion très importante, réoccupant presque la totalité de la cavité thoracique.

- Fermeture sur deux drains.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Nezeloff)

L'examen macroscopique concerne un lobe emphysémateux terni de taches hémorragiques. A la coupe, cet emphysème paraît inégalement réparti et intéresser essentiellement les secteurs apicaux et dorsaux alors que les segments ventraux paraissent être le siège d'un infarctus hémorragique. Le pédicule bronchique est extrêmement court et n'a pu donner lieu à un prélèvement direct. Les axes bronchiques ont été débités le long des bronches apicales, ventrales et dorsales. Trois coupes séparées ont ainsi pu être exécutées.

L'étude histologique montre les lésions suivantes :

- 1) Un emphysème vésiculaire de morphologie habituelle et non compliqué de ruptures parenchymateuses.

- 2) Des foyers d'infarctissement diffus, présents surtout dans le segment ventral de ce lobe supérieur droit.
- 3) Des modifications bronchiques évidentes et frappantes sur les bronches dorsales, présentes mais moins marquées sur les bronches ventrales et apparemment absentes sur les bronches apicales.

Ces modifications bronchiques touchent exclusivement l'armature cartilagineuse. Ces modifications consistent en une segmentation des arcs cartilagineux, une faible épaisseur et une diminution de l'affinité tinctoriale de la substance fondamentale pour la leucofuchsine de Hotchkiss.

Conclusion : emphysème lobaire supérieur droit, présence d'altérations cartilagineuses bronchiques touchant les bronches segmentaires dorsales et apicales.

Suites opératoires :

Elles sont compliquées par une pleurésie purulente droite que guérissent le drainage, les lavages et les antibiotiques.

Le poumon revient à la paroi, mais l'enfant garde une rétraction thoracique du côté opéré.

OBSERVATION N° 5.

SI... Christian.

Né le 28/1/1957 est adressé dans le service par Monsieur le Docteur Joseph pour emphysème lobaire géant du lobe supérieur droit, le 24/5/1957.

Histoire clinique :

La dyspnée de l'enfant est reconnue dès la naissance par son médecin traitant. Celui-ci fait pratiquer au 3ème mois, un cliché thoracique ; il porte le diagnostic d'emphysème pulmonaire droit que confirme le Professeur Joseph. L'enfant est adressé dans le service pour intervention.

Compte-rendu opératoire le 27/5/1957 (Dr Binet)

- Thoracotomie intercostale droite en ruginant le bord inférieur de la cinquième côte.
- On trouve des lésions que l'on pensait trouver, c'est à dire : un très gros lobe supérieur qui s'insuffle et qui se vide mal et qui, à la palpation, a la consistance du caoutchouc mousse.
- Les lobes moyen et inférieur sont par contre normaux à ceci près : ils sont petits et se gonflent mal.
- Lobectomie supérieure typique dans le sens : veine, artère, bronche.
- La bronche lobaire est enlevée en totalité, c'est à dire que l'on resèque la portion attenante à la bronche souche de façon à pouvoir étudier la zone pathologique.

Il faut noter que la bronche ne semble pas à la palpation rétrécie, molle et fine comme dans le cas QU.

- La bronche souche est suturée au fil de spéchilon dans le sens transversal.
- Deux drains
- Fermeture habituelle au nylon.

Examen anatomo-pathologique : (Professeur Agrégé Nezeloff)

L'examen macroscopique : concerne un lobe pulmonaire emphysémateux dont le pédicule bronchique est isolé sur une longueur de 6 à 7 mms. La répartition de l'emphysème est régulière, de petites formations bulleuses sont visibles sous la plèvre. La consistance de la bronche paraît sensiblement normale.

Le pédicule bronchique a été étudié sur des prélèvements sagittaux perpendiculaires à l'axe de la bronche.

Les colorations suivantes ont été étudiées : hémateïnes, éosine, safran trichrome Masson, fibres élastiques, Hotchkiss et coloration métachromatique au bleu de toluidine.

L'étude histologique a été conduite en comparant les prélèvements de ce cas avec des prélèvements comparables d'un enfant de 2 mois 1/2. L'examen histologique montre :

- 1) des altérations habituelles d'un emphysème vésiculaire, atrophie et amincissement des cloisons inter alvéolaires et distension des chambres alvéolaires. Il existe de plus une congestion vasculaire localisée aux territoires sous-pleuraux.
- 2) Les modifications bronchiques suivantes :
 - atrophie et segmentation anormale des gros cartilages du tronc lobaire
 - amincissement extrême et disparition des cartilages des branches segmentaires.

De plus, la substance fondamentale chondroïde prend une coloration discrètement rosée après coloration de Hotchkiss, alors que la coloration métachromatique au bleu de toluidine et la coloration des fibres élastiques donnent des résultats sensiblement normaux.

Ces modifications sont très frappantes quand on compare ces lames aux lames témoins.

- 3) La muqueuse et la musculature bronchique apparaissent dans les limites de la normale. Il est même possible de mettre en évidence sur la coupe la plus proximale, un plexus nerveux intra-mural, dont deux cellules neuronales sont clairement visibles.
- 4) Il existe à côté du tronc de la bronche lobaire, visible sur une seule coupe, une petite formation lymphoïde renfermant quelques épithélioïdes et une ou deux cellules géantes.
La nature tuberculeuse de cette formation folliculaire atypique n'est pas histologiquement certaine.
- 5) La lumière bronchique a été trouvée constamment libre.

Conclusion :

- 1) Emphysème lobaire géant supérieur droit.
- 2) Chondromalacie liée à l'hypotrophie, puis à l'atrophie et à la segmentation anormale des cartilages bronchiques.

Suites opératoires :

- Les suites opératoires ont été simples.
- L'enfant est actuellement normal.

OBSERVATION N° 6.

VA... Noël.

Né le 26/12/1959, entre dans le service le 25/4/1960, adressé par le Docteur Gerbeaux, pour emphysème pulmonaire droit.

Histoire clinique :

C'est lors d'une toxicose que le diagnostic est porté en Janvier 1960. Celle-ci guérit très complètement par le traitement médical, mais on remarque alors l'existence d'une dyspnée permanente.

L'enfant est confié au Docteur Gerbeaux qui porte le diagnostic d'emphysème lobaire du poumon droit. Il fait pratiquer une broncoscopie qui montre l'existence d'une bronchite hypertrophique certaine, peut-être un peu plus marquée à droite. Pas de malformations.

Compte-rendu opératoire du 27/4/1960 : (Dr Binet)

- Lobectomie inférieure droite pour emphysème lobaire.

Le début de l'anesthésie est délicat à cause du gonflement net et progressif du thorax droit qui s'insuffle lors des pressions de l'anesthésiste.

- Thoracotomie latérale par le 5ème espace.

- Ouverture de la plèvre.

- Enorme lobe inférieur, parsemé de bulles d'emphysème, qui comprime les lobes supérieur et moyen accolés l'un contre l'autre.

- Dissection de la scissure.

- Ligature des artères basales et de l'artère nelsonienne.

- Ligature de la veine pulmonaire inférieure.

- Section de la bronche qui semble normale à la palpation. Pas d'adénopathie ni de tumeur au contact. Elle est suturée au catgut et en deux tranches :

a) basale

b) nelson.

- Dès la lobectomie faite, lobe moyen et lobe supérieur séparés par une scissure incomplète se gonflent et occupent une grande partie de la cavité thoracique.

- Deux drains

- Fermeture habituelle.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Nezeloff)

A la coupe faite selon le grand axe du lobe pulmonaire, la tranche de section montre de multiples cavités aréolaires de taille extrêmement variable, séparées par de minces lamelles de tissu pulmonaire. L'intérieur de ces cavités est souvent traversé par de minces filaments qui tantôt le cloisonnent, tantôt comportent une extrémité libre. Dans les zones corticales, il existe de minces bandes de 2 à 4 mms d'épaisseur où le parenchyme pulmonaire apparaît normal.

Histopathologie

Les différents fragments de parenchyme pulmonaire examinés présentent sensiblement le même aspect, les lésions sont celles de l'emphysème vésiculaire. Il s'agit de multiples distensions des cavités aériennes de taille variable. Ces bulles semblent correspondre à un grand nombre d'alvéoles dont les parois intermédiaires auraient disparu.

Les axes broncho-vasculaires sont partout parfaitement conservés même à l'intérieur des bulles, ce qui explique les filaments cloisonnant ces cavités macroscopiquement. En dehors des bulles d'emphysème le parenchyme pulmonaire est relativement plus remanié ; il existe quelques lésions d'alvéolite macrophagique (lipophages et macrophages contenant de l'hémosidérine) et hémorragique ; de très rares plages d'atelectasie avec revêtement cubique des parois alvéolaires. Mais dans l'ensemble, les lésions sont discrètes. Il a été vu quelques dépôts calcaires à la périphérie d'une bulle et autour d'un vaisseau.

De nombreux prélèvements et des coupes en série ont été effectuées au niveau de la bronche souche et de ses branches de division. Leur épithélium est partout normal et leur paroi, en particulier leur armature cartilagineuse ne présente aucune altération morphologique ; il n'a été noté aucune obstruction sur les différentes coupes effectuées au niveau du hile bronchique.

Conclusion

L'aspect des cavités bulleuses paraît lié à une confluence pluri-alvéolaire avec résorption des parois et correspond aux lésions décrites dans l'emphysème vésiculaire. Il n'a été vu aucune anomalie des cartilages bronchiques au niveau des fragments examinés.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont normales.

EMPHYSEMES BULLEUX.

OBSERVATION N° 1.

BO... Alain.

Né le 15/8/1957 est adressé dans le service par Monsieur le Professeur Laurence pour bulles d'emphysème du poumon droit.

Compte-rendu opératoire du 10/2/1958 (Dr Binet)

Thoracotomie intercostale droite en passant par le lit de la 6ème côte.

On découvre deux très volumineuses bulles d'emphysème siégeant dans le territoire des basaux.

Il semble que le lobe inférieur ne se gonfle pas comme les lobes supérieur et moyen, c'est la raison pour laquelle on fait une lobectomie.

Lobectomie dans le sens : artère, veine et bronche (suture au catgut).

Pleuratisation.

A noter que la section de la bronche a porté sur le tronc intermédiaire et non sur les basaux, ce qui oblige à faire une lobectomie moyenne.

Bonne réexpansion du lobe supérieur.

Deux drains dont le supérieur est placé dans le deuxième ou troisième espace et non fixé à la plèvre.

Fermeture habituelle.

Examen anatomo-pathologique : non fait.

Suites opératoires :

Pneumothorax droit après l'ablation du drainage pleural nécessitant la pose d'un nouveau drain.

Ce pneumothorax est guéri à la sortie de l'enfant.

Nous n'avons pas reçu de réponse à l'interrogatoire.

OBSERVATION N° 2.

DA.... Roselyne.

Agée de 13 ans est adressée dans le service le 2/1/1952 pour kyste aérien du poumon gauche.

Histoire clinique :

L'image pathologique a été découverte à 5 ans où l'enfant a consulté pour amaigrissement et chétivité : on conseille l'abstention chirurgicale.

En décembre 1951, la mère amène l'enfant inquiétée par une asymétrie thoracique et l'existence d'épisodes dyspnéiques.

Compte-rendu opératoire du 4/1/1952 : (Dr Mathey)

- Résection des segments basaux du lobe inférieur gauche pour emphysème.
- Résection de la 6ème côte.
- L'hémithorax est occupé par une énorme bulle polycyclique qui est développée aux dépens des segments basaux du lobe inférieur.
- Le lobe supérieur et le segment apical du lobe inférieur gauche sont d'abord masqués, mais prendront ensuite une réexpansion satisfaisante.
- Le pédicule est très aminci au pôle supérieur de la bulle, il est cependant reconnaissable ; les vaisseaux sont liés, la bronche est coupée et suturée.
- Pendant les manœuvres d'insufflation, la bulle grossit de façon considérable mais il est impossible de la dégonfler, ni par aspiration bronchique, ni par expression manuelle ; le mécanisme de soupape bronchique est évident.
- Deux drains.
- Fermeture habituelle de la paroi.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

La pièce fixée, telle qu'elle m'a été apportée, n'offre plus à beaucoup près l'aspect qu'elle devait avoir dans le thorax, au moment de l'intervention. Le dispositif de soupape aérienne signalé ne m'est pas appréciable. Le volume d'ensemble reste cependant très considérable, en regard du volume normal et l'on peut constater qu'il s'agit ici d'un emphysème diffus qui atteint la totalité du parenchyme pulmonaire réséqué. Nulle part, on a trouvé de parenchyme normal.

Tantôt il s'agit de distension simple du parenchyme qui garde une structure alvéolaire régulière, tantôt et surtout à la périphérie, ce parenchyme se trouve désorganisé par d'énormes bulles contigües sous pleurales à parois minces, transparentes, pellucides et qui apparaissent uniquement comme l'exagération de l'emphysème diffus constaté ailleurs.

Les bronches ne sont nulle part appréciables. La plèvre viscérale n'est pas altérée autrement que par sa distension. Nulle part il n'a été trouvé d'altération autre que l'emphysème.

Histologiquement :

Les altérations sont de type absolument banal, du type de l'emphysème atrophique, bien qu'il soit extrêmement douteux que l'atrophie ait été ici le phénomène initial.

Suites opératoires :

Un pneumothorax gauche revient lentement à la paroi.

Actuellement, jeune fille normale. Image radiologique normale.

OBSERVATION N° 3.

DE... Guy.

Né le 2/2/1938 est adressé dans le service le 1/9/1951, pour emphy-sème bulleux par le Professeur Lamy.

Histoire clinique :

La maladie est découverte en Novembre 1950, lors d'une complication infectieuse avec niveau liquide à la radio. Un lipiodol n'a pas injecté ces ca-vités. Les antibiotiques guérissent l'infection. Persiste une image bulleuse de la base droite. On pense soit à un emphysème bulleux infecté soit un abcès pul-monaire soufflé.

Compte-rendu opératoire le 14/9/1951 (Pr. Mathey)

- Résection des segments basaux du lobe inférieur droit.
- Incision intercostale.
- Le poumon est adhérent dans la région correspondant à la cavité.
- La scissure est libre.
- Après avoir essayé une résection isolée du basal postérieur qui est insuffi-sant, on fait une résection typique des segments basaux en bloc.
- L'intervention est très hémorragique au niveau des adhérences diaphragmatiques et pariétales ainsi qu'au niveau du pédicule.
- Un drain.
- Fermeture.

Examen anatomopathologique : (Dr Renault)

Résection des segments basaux du L.I.D. pour cavité hydro-aérique bul-leuse.

La pièce est difficile à orienter et la topographie n'est donnée que sous réserve.

L'essentiel consiste en une vaste cavité à parois minces, intra-pulmo-naires, évidant les deux tiers externes des segments basaux du L.I.D., sous pleu-rale en dehors, au contact en dedans, en haut en arrière et en avant d'un paren-chyme pulmonaire strictement normal, sans aucune altération emphysémateuse ou inflammatoire, sans altérations bronchiques.

Ce parenchyme est aéré. Il est refoulé mais non comprimé par la bulle. Celle-ci, sur la pièce fraîche, apparaissait tendue, gonflée et la bulle pouvait être appréciée facilement par son volume et par la transparence de sa paroi en dehors. Cet aspect s'est maintenu sur la pièce : il s'agit d'une poche vide ne renfermant aucun liquide et sans aucune communication bronchique décelable au stylet. La surface interne est lisse, soulevée par des replis arciformes. Deux piliers traversant complètement la cavité. La paroi elle-même est extrêmement mince et en dehors du revêtement lisse de surface, d'aspect séreux ne comporte qu'une mince lame conjonctive qui du reste, n'est pas partout aisément décelable.

Conclusions :

Il ne peut s'agir ici d'une cavité d'abcès soufflé. Il s'agit de toute évidence d'une bulle d'emphysème ancienne qui a pu peut-être augmenter de volume dans une période récente, peut-être par soufflage mécanique broncho-cavitaire (car des communications bronchiques minimales ont pu échapper à l'étude anatomique) mais dont la paroi n'a pas suppurée et ne s'est pas remaniée.

L'étude histologique précise ces données.

Etude histologique :

Les différents prélèvements montrent partout des aspects voisins. La paroi de la bulle est aisément délimitable. Elle est faite, d'une cloison conjonctive fibreuse assez mince contenant des bronches et des vaisseaux sanguins. La surface interne est dans de nombreux points, revêtue d'un épithélium bronchique. Ailleurs, c'est un enduit lamelleux mince, mais partout on retrouve une basale bien individualisée. Vers l'extérieur, cette paroi adhère comme une plèvre au parenchyme pulmonaire qui est normal jusqu'à son contact ou un peu cassé.

Dans l'ensemble, ces constatations ne sont pas de nature à faire changer les conclusions adoptées précédemment. Il est assez probable que la paroi de la cavité représente une cloison inter-lobulaire ou une adaptation locale.

De même, l'épithélium bronchique ne peut être considéré en lui-même comme témoignant de la nature primitivement bronchique de la cavité. La présence de la basale peut être rapportée à une formation secondaire, à des phénomènes d'adaptation.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont normales.

Le malade est suivi jusqu'en 19 (à la consultation du service). Il présente de temps à autre des crachats hémoptoïques. La radiographie pulmonaire est normale.

En Juillet 1959 présente une opacité triangulaire de la base droite et un virage de cuti réaction. Traité par antibiotique.

OBSERVATION N° 4.

DU... Michèle

Née el 14/12/1955 est adressée dans le service le 9/2/1956 pour cavité aérienne par le Docteur Mande.

Histoire clinique :

Cette image est découverte en Février 1956 lors d'une asphyxie chez cette enfant dyspnéique depuis la naissance. Une ponction, la mise en place d'un drain n'améliore que transitoirement l'enfant.

Un broncholiopiodol n'a pas injecté cette bulle.

Compte-rendu opératoire du 16/3/1956 : (Dr Binet)

Bulle d'emphysème apparue sans phénomènes staphylococciques et sans étiologie précise. Drainée 2 fois. Malgré cela continuant à grossir et donnant lieu à des phénomènes asphyxiques.

- Thoracotomie latérale droite. Plèvre libre, sauf au niveau de la région du lobe moyen et du ventral. Le poumon est libéré en totalité en passant en avant dans le plan extra-pleural.
- La bulle semble se développer entre le ventral et le lobe moyen.
- On ouvre le couvercle de cette bulle, l'intérieur de la cavité montre qu'il existe un parenchyme normal, sans paroi kystisée et sans fausses membranes. A l'intérieur, pas de liquide.
- A l'hyper pression de l'anesthésiste, toute petite fuite gazeuse qui siège sur la partie inférieure du ventral, dans la scissure.
- On ferme cette zone par un point en X au nylon.
- Accolement du ventral et du lobe moyen par un capitonnage à l'aiguille sertie de nylon.
- On a jugé qu'une résection soit du ventral, soit du lobe moyen, était inutile en raison de l'intégrité absolue du parenchyme pulmonaire en ces deux endroits.
- Antibiotiques. Deux drains. Fermeture.

Examen pathologique :

L'examen pathologique n'a pas été fait.

Suites opératoires :

Suite opératoires simples. Actuellement, l'enfant est plus essoufflée que normalement.

OBSERVATION N° 5.

GE... Jacqueline.

Agée de 11 ans, est adressée dans le service le 21/4/1953, par le Docteur Balbaud, pour image cavitaire du poumon droit.

Histoire clinique :

La maladie est découverte en Janvier 1951 lors d'une infection avec image hydro-aérique qui guérira par traitement antibiotique. La persistance des images radiologiques impose l'intervention. On pense alors à un kyste broncho-génique. Une Bronchoscopie est normale.

Compte-rendu opératoire du 1/5/1953 : (Dr Binet)

- Lobectomie inférieure droite.
- Thoracotomie droite 3ème espace. Plèvre libre.
- On trouve : un lobe supérieur sain
un lobe moyen sain
un lobe inférieur porteur d'une grosse bulle emphysémateuse.
- On recherche au niveau de l'arête du lobe moyen, le pédicule antérieur.
- Ligature de l'artère lobaire inférieure.
- Dissection et repérage des troncs basaux et de la bronche du Nelson. Clampage de celle-ci.
- Section et suture des 2 troncs séparément.
- Ligature de la veine lobaire inférieure dans le médiastin.
- Ouverture de la grande scissure en arrière et en avant.
- En sectionnant les dernières brides qui l'attachent au médiastin, on s'aperçoit qu'il existe une deuxième veine lobaire inférieure qui ne reçoit rien du L.B.
- Ligature et suture.
- Pleuralisation du moignon.
- P + S.
- Deux drains.
- Fermeture ordinaire.

Examen anatomique : (Dr Renault)

Lobectomie inférieure droite. Pneumatocèle.

Lobe distendu par une énorme poche d'aspect bulleux qui évide ses 4/5 esternes.

Cette poche est grossièrement arrondie, a des parois minces et lisses est traversée par de multiples piliers fins, elle est à moitié remplie par un liquide chocolat (la recherche des germes sur frottis y a été négative).

Le parenchyme restant du lobe, est légèrement tassé, comprimé, mais sans aucune altération appréciable, l'arbre bronchique est refoulé, mais les bronches sont normales. Il n'a pu être possible de trouver au stylet de communications valables entre les bronches et la poche.

Nulle part, n'ont été trouvées d'altérations de type suppuratif ou fibreux.

Etude histologique :

La paroi de la bulle suivant les points, est tantôt une lame conjonctive très mince, tantôt du parenchyme refoulé, en certains endroits un épithélium cubique bas, recouvre cette lame qui ne contient nulle part d'éléments inflammatoires.

Le parenchyme pulmonaire, au contact de la bulle et à distance, est strictement normal.

Il n'y a pas d'altération des troncs bronchiques.

Conclusion :

Bulle d'emphysème unique, partiellement épithélialisée, altérations remontant vraisemblablement à la période pré ou immédiatement post-natale (emphysème congénital).

De toute façon, il ne s'agit sans doute que d'une altération locale qui ne met nullement en cause l'intégrité du reste du parenchyme pulmonaire.

Suites opératoires :

Dans les suites opératoires immédiates : un pneumothorax guérira très complètement.

L'enfant a actuellement 18 ans. Il est normal. Sa radiographie pulmonaire est normale.

OBSERVATION N° 6.

GE... Anne

Née le 30/1/1955 est adressée le 22/1/1958, par le Docteur Tapiere pour cavité aérienne de la base droite.

Histoire clinique :

L'affection est découverte à 2 ans 1/2 à cause d'une dyspnée modérée. L'enfant est hypotrophique. Devant cette image bulleuse de la base droite avec déviation du coeur, on demande un broncholiopodol, sous anesthésie générale. Arrêt cardiaque. Le Docteur Oustrière masse le coeur qui repart. L'hyper pression pulmonaire gonfle la bulle de façon inquiétante.

Compte-rendu opératoire du 25/1/1958 : (Dr Galy)

- Résection segmentaire (ou sous segmentaire) pour emphysème pulmonaire.
- Enfant ayant fait un arrêt cardiaque au cours d'une bronchographie sous anesthésie générale et ayant subi une thoracotomie gauche pour massage cardiaque aussitôt efficace (Dr Oustrière) refermée sur un drain. L'intubation et l'hyper pression ayant augmenté de façon inquiétante le volume de l'emphysème du poumon droit, on intervient d'urgence de ce côté.
- Thoracotomie antéro-latérale droite par le 5ème espace.
- On trouve une masse de poumon emphysémateux contenant de grosses bulles et du parenchyme "mousseux" pédiculée sur le lobe supérieur.
- Dissection du pédicule où on trouve quelques vaisseaux et de fins tractus parmi lesquels on ne parvient pas à individualiser une bronche.
- Après ablation de la pièce opératoire pourmon normal (complètement atelectasié à l'ouverture du thorax, il s'est parfaitement aéré) avec ses 3 lobes de volume normal. Le pédicule s'implantait à la limite du dorsal et de l'apical du lobe supérieur. Capitonage étanche de cette surface.
- Deux drains. Paroi. Nylon.

Examen anatomique : (Dr Renault)

Etude de la pièce opératoire :

Aspect d'emphysème classique, mais non homogène : il comprend 2 énormes bulles juxtaposées et une portion de parenchyme distendu et mutilé, mais en-

core reconnaissable.

Gonflage et fixation simultanés.

La bronche correspondante, de très faible calibre, a été difficile à repérer et à cathétériser.

Etude histo-pathologique :

1) Il y a peu de choses à dire sur le parenchyme distendu : aspect banal de distention, mutilante, emphysémateuse intéressant les petites bronches aussi bien que le parenchyme alvéolaire.

Pas d'anomalies des structures parenchymateuses.

2) Tronc bronchique (coupes transversales systématiques). Présence d'anomalies des pièces cartilagineuses : fragment cartilagineux mal limité, fait d'un tissu "mal formé" qui réclamera une étude analytique précise.

- Pas d'altérations inflammatoires des muqueuses.
- Possibilité de coudure bronchique par défaut de soutien, et, peut-être, protrusion de certaines pièces cartilagineuses dans la lumière bronchique. L'emphysème en semble la conséquence.

Suites opératoires :

La poche pleurale qui complique les suites opératoires guérit avec la mise en place d'un drain et une broncho-aspiration.

Actuellement, l'enfant mène une vie normale, elle est plus fatiguable qu'une enfant de son âge. Son image thoracique est normale.

OBSERVATION N° 7.

GI... Joël.

Né le 11/3/1952 est adressé dans le service le 20/5/1952 par le Professeur Julien Marie pour emphysème du poumon droit.

Histoire clinique :

La maladie est découverte en Mai 1952 chez cet enfant présentant des accès dyspnéiques depuis la naissance. On porte le diagnostic d'emphysème bulleux ou de kyste congénital devant cet hémithorax droit hyper clair, parce qu'il existe des tractus parenchymateux qui le parcourent.

Compte-rendu opératoire du 21/5/1952 : (Dr Mathey)

- Résection du segment apical du lobe inférieur droit.
- Incision intercostale. Ouverture de la plèvre.
- On découvre une grosse bulle d'emphysème sous tension, occupant la totalité de l'hémithorax droit. Le parenchyme avoisinant est comprimé du fait de la tension importante, il est impossible de faire le diagnostic topographique.
- On incise cette bulle au bistouri ; immédiatement elle s'affaisse et on assiste à la réexpansion du parenchyme sain ; on voit alors que la bulle est développée aux dépens du segment apical du lobe inférieur droit. Il existe uniquement une petite bulle sous-pleurale de la taille d'un pois sur le segment dorsal du lobe supérieur.
- On pratique une résection absolument typique et facile de l'apex du lobe inférieur.
- Un drain pleural déclive. Fermeture de la paroi.

Examen anatomo-pathologique :

L'on ne peut faire état de l'examen anatomo-pathologique.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont bonnes.

L'enfant fait depuis son intervention fréquemment des épisodes bronchitiques. Son image thoracique est normale.

OBSERVATION N° 8.

GO... Maryvonne.

Née le 16/4/1949 est adressée dans le service le 5/9/1958 pour bulle d'emphysème du sommet droit.

Histoire clinique :

La bulle a été découverte en Février 1958 par un examen systématique. Une bronchoscopie est normale. Un broncholiopiodol circonscrit la bulle sans l'injecter.

Compte-rendu opératoire du 29/9/1958 : (Dr Binet)

Segmentaire dorsale du lobe supérieur droit.

- Thoracotomie latérale droite par le 5ème espace.
- On part pour une lobectomie supérieure. La bulle grosse comme une mandarine siége, semble-t-il, dans le segment dorsal. On décide de faire d'abord une segmentaire dorsale et de voir ensuite si cela suffit.
- Segmentaire avec d'abord section et suture de la bronche (2 points broncho catgut dont un en X) puis dissection scissurale et ligature des vaisseaux.
- En cours de dissection la bulle est ouverte. On s'entient ensuite pour terminer la dissection comme l'on fait avec un sac herniaire.
- Antibiotiques. Pénic. Strepto dans la plèvre.
- Deux drains.
- Fermeture (deux crins nylon transfixiant la côte inférieure, nylon 1 puis 0 sur les muscles).

Examen anatomique : (Dr Renault)

Etude de la pièce opératoire :

Fragment tissulaire mince, mou et recroquevillé, d'aspect dentellé, qu'on a reconstitué tant bien que mal dans son architecture réelle pour fixation : une bulle principale et quelques bulles annexes.

Pas d'altérations parenchymateuses évidentes autres que la distension emphysémateuse.

Etude histopathologique :

Confirme cette notion : la distension bulleuse est limitée aux quelques

poches vues à l'oeil nu, et le parenchyme au contact est absolument normal.

Des détails intéressants ont été trouvés sur les parois bulleuses : il s'agit avant tout d'un épaissement pariétal dû à la formation d'une lame scléro-hyaline fasciculée, mince et régulière, d'une épaisseur de 30 à 40 microns, qui suit étroitement les sinuosités pariétales, tantôt continue, tantôt limitée à des plaques de très petites dimensions. La structure de cette lame évoque celle d'une pachy-pleurite ; l'analogie est d'autant plus frappante que presque partout, cette lame repose sur une limitante élastique individualisée.

Trois hypothèses sont possibles : ou bien il s'agit là d'altérations acquises secondaires, la paroi bulleuse s'étant comportée comme une séreuse pleurale, devant l'irritation chronique due à la distension emphysémateuse ; ou bien l'emphysème n'est qu'une conséquence, la lame pariétale pourrait être alors un résidu de la membrane hyalique, secondairement transformée.

Ou bien enfin, l'emphysème traduit une malformation locale aboutissant à l'intrication de structures parenchymateuses et pleurales dans un territoire pulmonaire limité (emphysème congénital).

Suites opératoires :

Un hématome de la loge d'exerèse guérira sans séquelles. Actuellement l'enfant a 12 ans, mène une vie normale. Son image thoracique est normale.

OBSERVATION N° 9.

GU... Catherine.

Née le 10/9/1955 est adressée dans le service le 13/6/1960, par le Professeur Joseph pour cavité aérienne thoracique gauche.

Histoire clinique :

Cette image a été découverte par un examen systématique en Mars 1960. Une bronchoscopie et une bronchographie permettent de préciser qu'il s'agit d'une bronche anormale, trachéale avec emphysème du lobe qu'elle ventile, remplaçant la bronche apicale de la lobaire supérieure qui n'existe pas et refoulant le parenchyme et l'arbre broncho-vasculaire sous jacent.

Il n'existe pas d'anomalie vasculaire à l'angiographie pulmonaire.

Compte-rendu opératoire du 20/6/1960 : (Dr Binet)

Segmentaire.

- Thoracotomie intercostale 5ème espace (cette incision a été choisie chez cette malade après avoir hésité avec une incision axillaire à cause d'un sein implanté bas.
- Plèvre libre.
- Gros lobe supérieur s'insufflant assez mal à la respiration. Les lobes supérieur et moyen sont accolés, il n'y a pas de scissure.
- Lobe inférieur assez peu volumineux.
- Dissection par voie postérieure des bronches, on découvre :
 - = une bronche trachéale très longue (2cms) implantée de façon certaine sur la trachée.
 - = une bronche lobaire supérieure (repérée)
 - = une bronche lobaire inférieure.
- On décide de faire une segmentaire sur la bronche trachéale pour les raisons suivantes : correspondance absolue des données de la palpation, de la radio (en fait, le territoire emphysémateux correspond exactement au territoire de la bronche trachéale) et le lobe supérieur semble bien tassé par le lobe trachéal.
- La segmentaire est facile : section d'une branche artérielle médiastinale.
- Le volume du poumon restant est celui d'un poumon normal.
- Deux drains. Paroi habituelle.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

L'examen macroscopique de cette pièce montre un petit lobe, emphysémateux, congestif sans doute, en raison de l'acte opératoire.

Le bronche possède une longueur de 7 à 8 cms, molle et peu élastique à la pression.

Examen histologique :

L'examen histologique montre des lésions d'emphysème vésiculaire tout à fait habituel et caractérisées par un amincissement des cloisons inter-alvéolaires et une distension des cavités aériennes. Les parties périphériques proximales sont en outre le siège de lésions congestives relativement marquées.

Le tronc bronchique a été coupé perpendiculairement et les sections ont été colorées à l'aide des techniques suivantes : hémateïne, eosine, azocarmine Heidenhain, orséine, Hotchkiss. Sur toutes les coupes, la lumière bronchique apparaît largement perméable, et n'est le siège d'aucun obstacle. La muqueuse, les couches musculaires, l'armature élastique paraissent également histologiquement dans les limites de la normale.

Les arcs cartilagineux sont longs et grêles et assurent approximativement les $2/3$ de la circonférence bronchique. Ce tissu cartilagineux possède des affinités tinctoriales normales.

Conclusion :

Lobe emphysémateux né d'une bronche segmentaire, trachéale, remarquable par sa longueur, son caractère gracile et la minceur de son armature cartilagineuse.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont normales.

La radiographie thoracique actuelle est normale.

OBSERVATION N° 10.

FO... Charles Henri

Agé de 2 ans consulte Monsieur le Professeur Mathey pour cavité aérienne géante du poumon droit.

Histoire clinique :

Dès la naissance, la mère de l'enfant a constaté la dyspnée. Celle-ci fait découvrir à l'âge de 3 mois une clarté de l'hémithorax droit avec refoulement du coeur à gauche. La dyspnée s'accroît et l'enfant est plus fatigable que normalement.

Compte-rendu opératoire du 7/6/1960 : (Dr Mathey)

Lobectomie inférieure droite pour une volumineuse bulle emphysémateuse de surface irrégulière.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Examen macroscopique : Emphysème diffus bulleux de tout le lobe inférieur droit sauf de la languette postéro-basale où le parenchyme est normal.

Minuscule tronc bronchique se rendant dans la languette aérée, pas de trace de tronc bronchique pour la région emphysémateuse.

Histologie : Emphysème peu atrophique. Contraste entre l'atrophie du parenchyme et l'intégrité des bronchioles et des artéριοles. Les bronchioles sont parfaitement dilatées en leur segment distal. A côté de l'emphysème, petite zone d'atélectasie complète ou partielle sans que l'état des bronches correspondantes puisse en donner une explication.

Suites opératoires :

Un pneumothorax droit guérit après exsufflation.

Actuellement l'enfant est normal. Image thoracique normale.

OBSERVATION N° 11.

HA... Diane.

Née le 3/6/1949 entre le 8/1/1955 dans le service du Professeur Fèvre pour bulle de la partie inférieure du poumon gauche entraînant une déviation du médiastin.

Histoire clinique :

La maladie est découverte en Octobre 1953, lors d'un épisode pulmonaire aigu. Depuis sa découverte, la bulle augmente de volume sans cependant causer d'asphyxie. Une bronchoscopie est normale.

Compte-rendu opératoire du 17/1/1955 : (Dr Binet)

Lobectomie inférieure gauche pour bulle d'emphysème.

- Lobectomie inférieure gauche typique sans aucune difficulté dans le sens : artère, bronche, veine pour bulle d'emphysème développée uniquement dans le lobe inférieur, mais intéressant la totalité de celui-ci en dehors de quelques lambeaux de parenchyme sain situés au niveau des basaux et du Nelson.
- Deux drains.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Lobectomie inférieure typique pour énorme bulle du lobe inférieur d'origine inconnue.

Etude de la pièce :

Enorme bulle qui tuméfie et détend tous les territoires antérieurs du lobe. Il s'agit d'une bulle unique ronde et régulière à parois minces translucides, tendues parcourues d'un lacis vasculaire. Son volume est plus important que celui du territoire pulmonaire demeuré sain. (diamètre 8cms).

- la plèvre viscérale en regard est normale.
- l'ouverture donne accès sur une cavité unique à surface interne lamelleuse ; aucun orifice bronchique appréciable.

La bulle est développée surtout aux dépens des territoires basaux mais elle empiète sur le segment apical.

Tout le reste du lobe est parfaitement normal, parenchyme et bronches.

Etude histologique :

La paroi de la bulle est une simple lame conjonctive fibrillaire qui paraît due à la coalescence des cloisons inter-alvéolaires.

Le parenchyme alvéolaires en dehors de la bulle est parfaitement normal, ne comporte aucune altération de quelque sorte que ce soit.

Aucune indication d'origine de cette formation bulleuse n'a donc été donnée.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont bonnes.

L'enfant est revu à 10 ans. Il est normal. Radio et image thoracique normales.

OBSERVATION N° 12.

KA... Christianne.

Née le 3/7/1944 est adressée dans le service le 4/2/1948 par le Professeur Dobré pour bulle d'emphysème géante occupant tout l'hémithorax gauche, déviant le médiastin. Cette bulle provoque depuis 1947 des accidents asphyxiques.

Compte-rendu opératoire du 11/2/1948 : (Dr Mathey)

Pneumonectomie gauche.

- Résection de la 6ème côte.
- Immédiatement dans le lit costal, on trouve, sous le périoste, une paroi très fine : plèvre ou bulle ?
- On l'incise : il s'en échappe de l'air sous pression.
- On décolle cette membrane de la paroi.
- La grande cavité occupe tout le sommet et le parenchyme pulmonaire restant est tassé en bas, sur le diaphragme.
- Libération de la face postérieure du hile.
- Isolement et clampage de la bronche souche.
- Ligature de l'artère, de la veine pulmonaire inférieure, puis des deux racines de la veine pulmonaire supérieure.
- Les adhérences péricardiques restantes sont libérées.
- Une section temporaire de la bronche permet d'extirper le poumon.
- Section et suture progressivement de la bronche, selon la technique de Sweet. Le moignon file dans le médiastin et on décide de ne pas plauraliser.
- Fermeture sans drainage.
- Au cours de la ligature de l'artère, le péricarde a été ouvert.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Bulle géante d'emphysème de tout le poumon gauche. Pneumonectomie gauche.

Tout le parenchyme restant est tassé sur le diaphragme. Le kyste lui-même a été ouvert opératoirement et l'on peut juger de ses dimensions. Sa paroi est mince et frippée, retombant sur elle-même.

La coupe montre qu'il s'agit bien d'une bulle géante d'emphysème intra-pulmonaire, car le parenchyme s'insère sur la partie inférieure des faces latérales de la bulle, s'aplatissant progressivement vers le haut.

La surface interne de la bulle est absolument lisse sans aucun pilier ni cordage, et l'on ne trouve pas de communication bronchique.

La paroi de la bulle, sur sa plus grande surface est faite d'une lame celluleuse mince, renfermant une limitante élastique.

Des recoups montrant deux autres bulles moins importantes, au sein du parenchyme, qui est parfaitement normal par ailleurs.

Conclusion :

Il faut bien se résoudre à dénommer ces bulles : emphysème, mais il faut souligner les différences d'avec les aspects connus d'emphysème kystique.

Suites opératoires :

L'enfant mène actuellement une vie normale.

A noter une légère scoliose.

OBSERVATION N° 13.

LA... Danielle.

Née le 19/7/1950 est adressée dans le service le 8/3/1951 par le Professeur Mozziconacci pour cavité aérienne du poumon droit.

Histoire clinique :

La maladie est découverte en Février 1951. La toux persistante a motivé la consultation. Le diagnostic de kyste bronchogénique ou de bulle géante d'emphyème du poumon droit déviant le coeur est soulevé.

Compte-rendu opératoire du 8/3/1951 : (Dr Mathey)

- Incision intercostale.
- Dès l'ouverture de la plèvre, une volumineuse bulle fait hernie à travers l'incision. Il s'agit d'un "Blé" développé sur la face diaphragmatique du lobe inférieur droit.
- Cette bulle est facilement extirpée.
- A la surface du poumon, il y a 5 ou 6 petites brèches alvéolaires. Fermeture de cette zone par 4 bourses successives au fil de nylon.
- Par ailleurs, les 3 lobes sont parfaitement normaux et présentent une réexpansion satisfaisante.
- Fermeture sans drainage.

Examen anatomo-pathologique : non fait.

Suites opératoires :

L'enfant ne présentait aucune séquelle de son intervention chirurgicale. Elle est morte le 26/6/1954 d'une tumeur du rein droit.

L'examen anatomique des poumons n'a pas été fait.

OBSERVATION N° 14.

MA... Fernando.

Consulte le Professeur Mathey pour une image claire du poumon gauche.

Compte-rendu opératoire du 5/3/1952 : (Dr Mathey)

Extirpation d'une bulle d'emphysème volumineuse attachée à la face inférieure du segment postéro-basal et pédiculée au poumon gauche.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Ballon kystique refoulant le poumon gauche dont le pédicule gros comme un crayon était solidaire du segment postéro-basal du lobe inférieur gauche.

La paroi est une lame mince conjonctive, translucide et lisse, parcourue d'un réseau vasculaire très apparent.

A l'examen histologique : lame mince faite de fibrilles conjonctives entrelacées mêlées avec des éléments élastiques sans revêtement épithélial.

Suites opératoires :

Un hémopneumothorax guérit.

Actuellement, enfant normal. Image thoracique normale.

OBSERVATION N° 15.

MA... Claudine.

Née le 13/1/1951 est adressée dans le service par le Docteur Mozziconacci le 6/6/1951 pour cavités aériennes infectées du poumon droit.

Compte-rendu opératoire du 8/6/1951 : (Dr Mathey)

Anesthésie : endormissement facile, Monsieur Mathey pratique d'emblée une trachéotomie en vue d'éviter des accidents d'œdème sous glottique post-opératoire.

Intervention :

- Incision intercostale.
- Le lobe supérieur est énorme, bulleux.
- Le lobe inférieur et le lobe moyen sont petits mais d'aspect parfaitement normal.
- Lobectomie supérieure typique. Les scissures sont très incomplètes.
- Peeling facile.
- Deux drains.

L'enfant est remise sur le dos au moment où elle reprend sa respiration spontanée ; elle fait au même moment des mouvements convulsifs.

Examen anatomique : (Dr Renault)

Le lobe supérieur droit paraît énorme en proportion de l'âge de l'enfant, comme le signalait déjà le compte-rendu opératoire. La plèvre est normale.

A la coupe, il renferme une cavité d'aspect bulleux qui évide tout son segment dorsal et par ailleurs, un emphysème diffus exagéré dans certains territoires assez limités où confluent de petites bulles. Il n'y a pas trace de processus suppuratif. La paroi de la bulle majeure est nette et propre. Il n'y a nulle part, de réactions conjonctives appréciables.

L'examen histologique confirme l'absence d'altérations d'ordre suppuratif ou simplement inflammatoire. Les coupes montrent trois sortes d'aspect :

- 1) Un emphysème de type banal, avec des bulles géantes, des plages de distension homogène et des aspects intermédiaires.
- 2) Des plages denses d'altélectasie vraie, relativement peu étendues.
- 3) En quelques rares points du parenchyme normal.

Pratiquement, partout les petites bronches suivent le sort du parenchyme. Elles sont distendues dans les régions emphysémateuses et il semble bien que les bulles majeures puissent être apportées au type bronche.

Il faut cependant se méfier des phénomènes d'adaptation possible. Dans les régions atélectasiées, les bronches sont étroites et remplies de mucus. Ailleurs, elles sont normales.

Les troncs bronchiques du lobe n'ont pas montré d'altérations notables. Il est difficile de tirer de ces différents aspects de conclusion quant au mécanisme du phénomène tout au moins dans l'ordre anatomique pur. Une confrontation avec les données cliniques et radiologiques s'impose.

Suites opératoires :

L'enfant meurt dans les heures qui suivent l'intervention dans un tableau de décérébration et de crises convulsives.

OBSERVATION N° 16.

NG... Anne.

Née le 8/9/1951 est adressée dans le service le 11/10/1954 pour cavité aérienne du poumon gauche.

Histoire clinique :

L'enfant a fait quelques épisodes fébriles sans gravité. C'est à la suite d'un examen systématique qu'on découvre à 2 ans, cette cavité aérienne du poumon gauche dont le volume est stationnaire.

Compte-rendu opératoire du 21/10/1954 : (Dr Binot)

- Thoracotomie du 5ème espace gauche.
- Plèvre libre. On trouve au niveau des basaux, une bulle qui apparaît à la face pariétale du lobe.
- Ponction : air.
- Ouverture de la bulle après excision de son couvercle.
- Bulle multicloisonnée, sans communication ni bronchique, ni parenchymateuse.
- 4 points de capitonnage de la profondeur à la superficie.
- Résultat satisfaisant. Pas de rétraction du lobe.
- P + S.
- Un drain déclive. Paroi habituelle.

L'examen anatomo-pathologique : n'a pas été fait.

Suites opératoires :

Un pneumothorax gauche guérira par ponction.

L'enfant est normal, à noter simplement une chéloïde de sa cicatrice.

OBSERVATION N° 17.

PO... Michel.

Né le 6/9/1956 est adressé le 18/9/1958 par le Professeur Lelong, pour emphysème de la base gauche du poumon.

Histoire clinique :

La maladie est découverte en Janvier 1957 lors d'un épisode respiratoire aigu. Jusqu'à l'intervention, les images demeureront inchangées. Une bronchoscopie est normale. Un lipiodol montre une absence d'injection de la base gauche.

Compte-rendu opératoire du 30/9/1958 : (Dr Binet)

Lobectomie inférieure gauche.

- Thoracotomie latérale gauche.
- Gros lobe inférieur emphysémateux : il s'agit de bulles peut-être multiples qui intéressent la totalité du lobe inférieur.
- Lobectomie inférieure typique : artère, veine, bronche.
- Antibiotiques. Un drain.
- Paroi habituelle.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Etude histo-pathologique.

Lobe distendu, léger dans son ensemble ; plèvre viscérale soulevée par deux grosses bulles emphysémateuses basales.

Les sections ouvrent deux groupes de formations bulleuses, l'un inférieur basal, l'autre postérieur (apical ou sous apical). Tout le rest du parenchyme bien que distendu, paraît avoir conservé sa structure normale.

Les troncs bronchiques sont normaux.

- 1) L'ensemble du parenchyme est légèrement distendu mais sans dislocation emphysémateuse.
- 2) Toutes les formations bulleuses intéressées par les coupes sont tapissées d'un épithélium bronchique et contiennent du reste dans leur paroi des faisceaux musculaires, des réseaux élastiques, sont donc bien des "bulles bronchiques".

- 3) Sur les tubes bronchiques principaux et sur tous ceux dotés d'une armature cartilagineuse complète, on n'a pas vu d'anomalie des pièces cartilagineuses.
- 4) Les modifications de calibre bronchique paraissant limitées à cette distension (qui n'affecte du reste que certaines bronches distales il n'y a en particulier pas de bronches occluses).
- 5) Sur la plupart des bronches du 3ème au 6ème ordre existent des altérations inflammatoires pariétales (tuméfaction granulomateuse sous épithéliale) très analogues à celles qu'on trouve dans la maladie bronchectasique commune de l'enfance (et dans certaines affections à localisation broncho-pulmonaire élective comme la coqueluche).
- 6) Le parenchyme, en dehors de la distension légère, est partout normal.

Conclusion : distension emphysémateuse lobaire d'un type très particulier, et qui paraît en rapport avec une inflammation diffuse des parois bronchiques ; la dispersion de ces altérations inflammatoires le long de l'arbre bronchique tout entier doit être envisagé.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont normales. On n'a jamais reçu de nouvelles de l'enfant.

OBSERVATION N° 18.

DE MO... Dominique.

Agée de 7 mois, consulte le Professeur Mathey parce que 15 jours après une intervention pour sténose du pylore, à l'occasion d'une toux rebelle, on découvre un kyste aérien du poumon gauche.

Compte-rendu opératoire du 6/6/ 1952 : (Dr Mathey)

Résection des segments basaux du lobe inférieur gauche pour bulle emphysémateuse faisant saillie sous la plèvre.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

La paroi de la bulle est faite d'une lame conjonctive, mince, stratifiée sans épithélium de revêtement. C'est l'aspect d'une bulle d'emphysème organisée.

L'examen de la bronche est normal.

Suites opératoires :

L'enfant est normal. Image thoracique normale.

LES KYSTES BRONCHOGENIQUES.

OBSERVATION N° 1.

GA... Daniel

Agé de 7 ans ~~est~~ adressé le 4/4/1951 dans le service parce qu'après pleurésie purulente droite, on a découvert une image de kyste pulmonaire.

Compte-rendu opératoire du 13/4/1951 : (Dr Mathey)

Lobectomie moyenne pour kyste bronchogénique du poumon.

- Incision intercostale : plèvre symphysée, adhérences très hémorragiques.
- Le kyste siège en réalité dans le lobe moyen ; les sécrétions étant très abondantes et l'anesthésiste éprouvant de très vives difficultés pour entretenir la perméabilité des voies aériennes, on isole rapidement par en arrière le tronc bronchique intermédiaire.
- On passe un lac autour de celui-ci, on réalise une striction modérée qui suffit pour bloquer la bronche sans la traumatiser. Cette manoeuvre assure une exclusion parfaite.
- Lobectomie moyenne typique nécessitant une hémostase minutieuse, les adhérences du lobe moyen aux lobes adjacents étant très hémorragiques.
- Libération complète des lobes restants.
- Bonne réexpansion. Un drain.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Lobe moyen volumineux, un peu turgescent dans sa région antérieure, mais d'apparence externe normale.

A la coupe : kyste bronchogénique typique fait d'une vaste poche unique, régulière évidant toute la partie périphérique du lobe et pratiquement au contact de la plèvre sur une partie de sa face postérieure.

La surface de cette poche est revêtue d'une muqueuse formée de piliers et de replis caractéristiques. Aucune communication n'a pu être trouvée avec le tronc bronchique lobaire.

Contenu de la poche : mucus coagulé sanglant.

Le parenchyme de toutes les régions postérieures du lobe est normal.

Les troncs bronchiques sont normaux et paraissent écartés, refoulés par le kyste qu'ils ne drainent apparemment pas.

Examen histologique :

Aspect typique du kyste bronchogénique : la paroi est revêtue d'un épithélium cylindrique, cilié, reposant sur une basale normale qui surplombe une lame élastique et une lame musculaire.

Suites opératoires :

- Suites immédiates : un petit épanchement pleural a guéri complètement.
- Suites tardives : sont excellentes, enfant cliniquement et radiologiquement normal.

OBSERVATION N° 2.

JU... Fabienne.

Née le 20 Mars 1958, est admise à l'hôpital cantonal de Genève dans le service du Professeur Rudler.

Histoire clinique :

L'histoire clinique a commencé à la 4ème semaine par des troubles digestifs et une polypnée modérée. Dès cette date on remarque une hyper-clarté du poumon gauche avec dextrocardie. Des crises de détresse respiratoire aiguë compliquent la dyspnée permanente, incomplètement soulagée par la mise en place d'un drainage. A noter une hypotrophie considérable.

Compte-rendu opératoire du 11/7/1958 : (Dr Binet)

- Thoracotomie intercostale du 5ème espace gauche.
- Enorme lobe supérieur emphysémateux. Lobe inférieur tout petit, rétracté et qui ne s'insuffle pas bien.
- Lobectomie supérieure dans le sens : artère, veine, bronche (nylon).
- Le lobe inférieur après lobectomie supérieure s'insuffle mieux.

On hésite entre lobectomie supérieure et pneumectomie. Finalement on pratique la lobectomie supérieure en espérant que le lobe inférieur se dilatera de façon satisfaisante.

- Deux drains.
- Antibiotiques.
- Paroi habituelle.

Examen anatomo-pathologique :

Un lobe supérieur du poumon extrêmement grand pour un enfant de 4 mois. Ce lobe mesure 9 x 8,5 x 2,7 cms. Nous avons le pédicule bronchique qui est coupé sur 1 cm de long. La bronche à cet endroit, mesure 3mm de diamètre. Nous l'avons disséquée sur 2cms de longueur. Nous n'avons vu aucun aspect qui fasse penser à une soupape. La muqueuse bronchique est blanchâtre et lisse. La plèvre qui couvre ce lobe pulmonaire est très tendue. On voit le parenchyme pulmonaire par transparence qui est très pâle à certains endroits, aéré et emphysémateux et de couleur sombre à d'autres. A la coupe, on est frappé par la présence de 3 gros kystes de 2 à 2,5 cms de diamètre. Il y a d'autres petits

kystes de quelques mms de diamètre, disséminés dans un parenchyme, extrêmement mal aéré, de couleur sombre, assez sec même à certains endroits, charnu.

Revenons maintenant sur l'aspect kystique de ce poumon : les 2 plus gros de ces kystes sont situés à 2 extrémités du lobe, leur paroi est par endroits, constituée par la plèvre. Ailleurs, on y voit un peu de tissu pulmonaire de couleur rouge foncé. La paroi externe de ces kystes est tapissée d'une muqueuse qui, aux endroits où elle est le moins distendue, est de couleur blanchâtre, lisse. Macroscopiquement cette muqueuse semble être trop épaisse pour pouvoir être l'épithélium alvéolaire.

Les kystes sont traversés par des espèces de brides, ainsi un des plus grands kystes présente un aspect compartimenté. Chaque compartiment est encore divisé par des plus petits. Avec une sonde de 2 mms de diamètre, nous avons essayé de trouver une communication entre ces compartiments et une bronche. Nous n'avons pu mettre en évidence pareille communication.

Au microscope :

Il s'agit d'un poumon malformé. Les parois des kystes sont tapissées d'un épithélium bronchique ; c'est un épithélium cylindrique, parfois aplati. Dans la paroi des kystes, il y a de la musculature lisse. En outre, on voit plusieurs kystes bronchiques histologiques tapissés d'un même épithélium. A certains endroits, une bronchiolisation des alvéoles. Plusieurs septa alvéolaires sont déchirés, dans les alvéoles des hémorragies récentes. Le poumon est emphysemateux. Sur une autre coupe, on voit toujours ce poumon emphysemateux avec de grosses hémorragies dans les alvéoles. Pas d'hemosidérine. Il y a de nombreux canalicules tapissés d'un épithélium bronchique. Les vaisseaux sont d'aspect normal.

Suites opératoires :

L'enfant tarde à se réveiller de l'intervention. Une radiographie faite sur la table d'opération montre une atelectasie du poumon droit. Cette atelectasie guérit par la cortisone intra-veineuse.

L'enfant se réveille sans lésion neurologique.

Actuellement très bon état.

Image thoracique normale.

OBSERVATION N° 3.

GI... Liliane.

Née le 3/2/1949 est adressée dans le service le 10/9/1956, par le Docteur Couder, pour kyste bronchogénique du lobe supérieur gauche. Découverte en 1955, lors d'une hémoptysie. Aucune autre manifestation fonctionnelle. Un broncho-lipiodol injecte ce kyste.

Compte-rendu opératoire du 19/9/1956 : (Dr Binet)

Lobectomie supérieure gauche.

- Thoracotomie intercostale 5ème espace gauche.
- Plèvre complètement symphysée.
- Rien à la palpation ni du lobe supérieur, ni du lobe inférieur.
- Lobectomie supérieure dans le sens : artère, veine, bronche (acier) pleuralisation.
- Le lobe inférieur n'est pas très volumineux.
- A noter que le phrénique a du être disséqué au plus près.
- Antibiotiques. Deux drains.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Etude de la pièce opératoire :

Lobe aéré, plèvre un peu hérissée, portant les traces du décollement chirurgical (symphyse).

La dissection a révélé l'existence, dans le segment antérieur du L.S.G. d'un kyste arrondi, vide, situé dans la partie inférieure du territoire axillaire. Ce kyste a 4 cms de diamètre environ, sa paroi est mince, molle, paraît entièrement tapissée de muqueuse ; la bronche segmentaire apicale débouche dans sa partie inféro-interne et le drainage à plein canal.

Par ailleurs, on a recherché des dilatations bronchiques, mais vainement, sinon peut-être dans le segment apical (encore ce n'est là qu'une impression) ; les bronches périphériques sont normales dans les trois segments de même que dans le parenchyme.

Le carrefour bronchique lobaire est normal.

Conclusion : Poche kystique isolée de structure probablement bronchique.

Examen histologique :

On vérifie facilement la nature réellement bronchique de la poche kystique : paroi bien individualisée comportant non seulement un revêtement épithélial de type bronchique mais quelques petites pièces cartilagineuses éparses et même des faisceaux de fibres musculaires.

Le parenchyme pulmonaire prélevé à distance du kyste est normal, mais un tout petit fragment à part contient ce qui pourrait être ou une ampoule bronchectasique isolée, ou la coupe d'un petit kyste annexe.

En fait ce détail me paraît sans grande importance ; la notion de kyste bronchique est confirmée ; il est à remarquer que de grosses artères courent un peu partout sous la paroi kystique comme on en voit dans les kystes séquestrés.

Suites opératoires :

Bonnes suites opératoires.

Seule persiste une image peu dense non systématisée de la partie supérieure du champ pulmonaire gauche.

OBSERVATION N° 4.

GU... Dominique.

Née le 29/12/1948 est adressée dans le service le 16/5/1956, par le Docteur Grenet, pour bulles staphylococciques du poumon droit.

Histoire clinique :

En 1953, on découvre lors d'une infection pulmonaire, des images claires du lobe inférieur droit. On porte le diagnostic de staphylococcie pulmonaire. Les antibiotiques guérissent l'infection sans changer les images radiologiques. Après plusieurs récidives de l'infection et devant la persistance des anomalies radiographiques, on décide l'intervention. Le diagnostic est staphylococcie pulmonaire.

Compte-rendu opératoire du 26/5/1956 : (Dr Binet)

Lobectomie inférieure droite.

- Thoracotomie latérale droite 5ème espace.
- Plèvre libre sauf au niveau du lobe inférieur, celui-ci reste gonflé à thorax ouvert et ne semble pas influencé par les mouvements du ballon de l'anesthésiste.
- Lobectomie inférieure dans le sens : artère, bronche, veine, sans grande difficulté au niveau du pédicule, sauf au niveau de la veine pulmonaire inférieure qui est très courte.
- Pleuralisation avec un lambeau pleural postérieur.
- Antibiotiques. Deux drains.
- Fermeture ordinaire.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Lobectomie inférieure droite pour suppuration abcédée, séquelle de staphylococcie pleuro-pulmonaire.

Etude de la pièce opératoire :

Lobe de taille normale : plèvre hérissée portant les marques d'un décollement chirurgical difficile.

Toute une série de cavité de taille diverses évide le parenchyme lobaire : la plus volumineuse excave le segment apical et la partie haute du territoire axillaire basal, d'autres cavités plus petites prolongent la première en

avant et en bas, formant un réseau aérolaire en bandes obliques qui s'étend presque à la pointe antérieure du territoire basal.

Ces différentes cavités qui paraissent pour la plupart communicantes entre elles, ont des structures assez analogues : poches à parois minces, à contenu purulent assez abondant ; la surface interne est partout brûnâtre apparemment rugueuse, l'ensemble paraît compatible avec le diagnostic pré-opératoire de cavités d'abcès staphylococciques.

Le reste du poumon est normal. Les bronches sont normales.

Etude histo-pathologique :

Cette étude renverse complètement les données précédentes : toutes les cavités ont le type bronchique, sont partout revêtus d'un épithélium cylindrique continu de type trachéal doublé d'une lame élastique régulière : presque partout on trouve sous l'épithélium des débris de faisceaux musculaires lisses, parfois des pièces cartilagineuses.

Ce sont évidemment des cavités kystiques bronchiques : leur origine malformative paraît probable et d'autant plus qu'on trouve partout serpentant sous la paroi de grosses artères de type systémique assez analogues à celles trouvées habituellement dans les séquestrations kystiques.

La suppuration est purement intra-cavitaire ; sestraces histologiques sont assez minimales : plaques isolées où l'épithélium est desquamé remplacé par une lame granulomateuse superficielle, débris purulents flottants dans les cavités.

Conclusion :

Malformation bronchique kystique intra-pulmonaire secondairement surinfectée.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont excellentes.

OBSERVATION N° 5.

HI... Yasmina.

Née le 11/11/1947 est adressée dans le service le 14/6/1960, par Monsieur le Professeur Julien Marie, pour kyste bronchogénique du poumon droit.

Histoire clinique :

Le kyste a été découvert en Mai 1957 lors d'un examen systématique fait avant une vaccination par le B.C.G. Aucun trouble. Une bronchoscopie est normale. Un broncho-lipiodol n'injecte pas le kyste.

Compte-rendu opératoire du 13/7/1960 : (Dr Binet)

- Thoracotomie intercostale 5ème espace.
- Scissure libre.
- On découvre un kyste bronchogénique intra-pulmonaire, développé dans le lobe inférieur, au contact du lobe moyen et qui adhère à l'origine des bronches basales.
- Celui-ci est enlevé sans difficulté.
- Adhérences du lobe inférieur au diaphragme en partie laissées en place.
- Deux drains, l'un dans la cavité pulmonaire restante, l'autre au sommet.

Examen anatomo-pathologique : (Dr Renault)

Il semble que ce kyste ait été réellement pelé du parenchyme pulmonaire. Il m'a été envoyé ouvert et se présente sous la forme d'une petite lame assez molle, sans détails structuraux remarquables à l'oeil nu.

Des prélèvements histologiques systématiques ont été faits. Cette paroi apparaît finalement comme tapissée d'une bordure épithéliale cylindrique régulière de type bronchique et contenant dans sa paroi des éléments très caractéristiques : grosses artères à paroi épaisse de type systémique, filets nerveux, pièces cartilagineuses enfin.

Il s'agit donc là d'un kyste de type bronchique dont la muqueuse ne porte pas traces d'inflammation actuelle ou récente.

Suites opératoires :

Présente une atelectasie du lobe moyen qui regressera lentement.

OBSERVATION N° 6.

HO... Jean-Claude.

Né le 22/2/1947 à Cayenne est adressé dans le service le 14/6/1952, pour images cavitaires du poumon gauche, sans diagnostic étiologique, par le Docteur Casile.

Histoire clinique :

La pneumopathie est découverte en 1951. La radiographie est pratiquée lors d'un épisode fébril avec toux. Elle montre des images hydro-aériques. L'enfant est traité par les antibiotiques. Il récidive en Mars 1952. On décide alors l'intervention.

Compte-rendu opératoire du 9/7/1952 :

- Incision intercostale gauche.
- Le lobe inférieur est petit mais normal.
- Le lobe supérieur est le siège de deux volumineuses bulles contenant du mucus sans systématologie segmentaire nette.
- Pour ne pas sacrifier le lobe supérieur, on résèque seulement les 2 bulles. Il n'y a pas de brèche bronchique proprement dite.
- Bonne réexpansion.
- Deux drains.

Examen antomo-pathologique : (Dr Renault)

Les fragments prélevés pour étude ne sont que des lambeaux de cavités bulleuses extirpées. Leur aspect n'est du reste pas celui de paroi de bulle d'emphysème car il semble bien y avoir une muqueuse et peut-être même de petites pièces cartilagineuses dans les parois.

L'examen histologique confirme le diagnostic de kyste bronchogénique.

Suites opératoires :

-Suites opératoires immédiates : une atelectasie du poumon gauche les complique.

-En 1961, l'enfant est cliniquement en bon état.

La radio faite à cette date, montre à gauche, une augmentation de la clarté parenchymateuse parcourue d'images trabéculaires.

OBSERVATION N° 7.

ZE... Kaddour

Né le 25/8/1949 est adressé dans le service le 26/5/1954, par le Docteur Vermeil, pour kyste bronchogénique du lobe supérieur droit.

Histoire clinique :

Le diagnostic a été fait en 1953 à l'occasion d'une primo-infection.

Compte-rendu opératoire du 15/6/1954 : (Dr Binet)

- Lobectomie supérieure droite pour kyste pulmonaire chez un malade présentant une primo-infection tuberculeuse.
- Thoracotomie dans le 5ème espace. Quelques adhérences apicales libérées par coagulation.
- A la palpation, tuméfaction intra-parenchymateuse dont on ne peut préciser la topographie.
- Lobectomie dans le sens : artère, bronche, veine.
- A noter pas d'artère scissurale.
- Intervention facile. Pleuralisation.
- Très bonne réexpansion du lobe moyen et du lobe inférieur.
- Un drain décline. Paroi, technique habituelle.

Examen antomo-pathologique :

Kyste pulmonaire chez un malade porteur de primo-infection tuberculeuse semble-t-il récente avec quelques émissions de B.K.

Lobectomie supérieure droite.

Etude de la pièce :

Lobe normalement aéré, tuméfié dans son territoire antérieur par un grand kyste arrondi, rempli de sécrétions muqueuses épaisses ; le kyste est de type bronchique, sa paroi est lisse, ne renferme pas de pièces cartilagineuses ; aucune connexion bronchique n'a pu être mise en évidence.

La bronche segmentaire antérieure est repoussée en arrière et en bas par le kyste, les autres sont normales.

Aucune altération tuberculeuse n'a été trouvée dans l'ensemble du lobe.

Etude histologique :

- 1) Absence de lésions tuberculeuses sur tous les prélèvements.
- 2) La paroi du kyste est une paroi de kyste bronchique vrai (lame fibreuse contenant des vaisseaux et des nerfs, une pièce cartilagineuse, épithélium bronchique de recouvrement, mino-kystes de type bronchique, dispersés dans cette paroi.)
- 3) Tout le reste du parenchyme est normal.

Etude bactériologique :

Examen direct. Culture. Cobaye. Pas de B.K.

Suites opératoires :

Les suites opératoires sont normales.

Un cliché du 15/7/1954 est normal.

CONCLUSIONS.

Trente et un cas de formations aériennes géantes du poumon du nourrisson et de l'enfant sont rapportés. Ces observations regroupent des lésions anatomiques disparates : 7 kystes dysembryoplasiques

6 emphysèmes lobaires géants

18 emphysèmes malformatifs bulleux.

À ces lésions correspondent en général un tableau clinique et de complications identiques. L'examen radiologique reconnaît dans la majorité des cas qu'il s'agit d'une cavité aérienne pulmonaire sans que d'autres investigations soient nécessaires. Il ne permet pas toujours de préciser avec certitude le type anatomique de la lésion. Le diagnostic de cavité aérienne géante suffit à poser l'indication opératoire.

Le traitement est l'exérèse chirurgicale. D'après les résultats des interventions faites dans les cas rapportés, en accord avec la majorité des auteurs, on peut affirmer que ce traitement est valable dans tous les cas. Il n'y a pas intérêt à le retarder puisque la régression spontanée n'existe pas et que les complications sont presque inéluctables.

Le type de l'exérèse peut varier : de la simple ablation d'une bulle pédiculée à la pneumonectomie. L'intervention la plus souvent réalisée est une exérèse systématique du territoire pulmonaire atteint. Les résultats immédiats et à distance justifient cette façon de penser.

Vu, le Président de Thèse,
Professeur Jean MATHEY

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

BAILLY E.

Les formations aériennes géantes du poumon chez l'enfant

Thèse Médecine - Lyon 1956

Paris éd Vigot 1957

BINET J.P. & NEZELOFF C.

3 cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson

Mémoires de l'Académie de Chirurgie Paris Avril 1958 p. 377-383

BINET J.P. & MEGEVAND R.

Traitement chirurgical d'un cas d'emphysème lobaire bulleux. Valeur de l'administration post-opératoire de cortisone.

Helv. Chir. Actn. Octobre 1959 p. 289-298

FOURNIER H.

Deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson opérés et guéris.

Mém. Acad. Chirurgie - PARIS Avril 1958 p. 383-387

GUIVARCH J.

L'emphysème lobaire congénital

Thèse Médecine Paris Janvier 1954

JOSEPH R., NEZELOFF.C., RIBIERRE M., PLAINFOSSE B.

Le rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant.

Ann. de Pédiatrie Février 1958 p. 536-546

KAPLAN S.

Emphysème par obstruction bronchique chez l'enfant

Thèse Paris 1939

MATHEY J., BINET J.P., GALEY J.J.

Aspects chirurgicaux de l'emphysème pulmonaire

Symposium de Chirurgie thoracique- Bruxelles Mai 1955

In Acta Chir. Belg. 1955

MATHEY J., BINET J.P., GALEY J.J.

Traitement chirurgical de l'emphysème pulmonaire localisé du nourrisson et de l'enfant.

Arch. Fr. de Pédiatrie 1956 p. 113

SANTY P., JEUNE M., GALY P. et collaborateurs

L'emphysème malformatif lobaire géant du petit enfant. A propos de
4 observations anatomo-cliniques avec guérison par exérèse.

J. Fr. Méd. et Chir. Thoraciques 1957 p. 457-478

VAILLANT J.P.

A propos de 2 cas d'emphysème malformatif lobaire géant du nourrisson

Thèse Paris 1961



**AGEMP
POLYCOPIE**

8, rue Dante
PARIS - V.
Téléphone : ODÉon 58-90